

KATAMNESTISCHE UNTERSUCHUNGEN
ZUM KRANKHEITSBILD DER
PROGRESSIVEN UND CIRCUMSCRIPTEN SKLERODERMIE

von

MARLIS CZECH, geb. Ebert

1965



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554405_0060

KATAMNESTISCHE UNTERSUCHUNGEN
ZUM KRANKHEITSBILD DER
PROGRESSIVEN UND CIRCUMSCRIPTEN SKLERODERMIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von
MARLIS CZECH, geb.Ebert
aus Gotha

MAINZ 1965

Dekan: Professor Dr. G. W. Korting
Referent: Professor Dr. G. W. KORTING
Tag der mündl. Prüfung: 27. Juli 1965

Gesamtherstellung Ditters Bürodienst, Mainz, Augustinerstraße 64-66

INHALTSVERZEICHNIS

A

1. Historisches
2. Zum Krankheitsbild
 - a) circumscripte Sklerodermie
 - b) progressive Sklerodermie

B

1. Kasuistik
2. Auswertung der Kasuistik

C

Aetiopathogenese
Zusammenfassung

D

Schrifttum

Die vorliegende Arbeit soll die Sklerodermiefälle der letzten zehn Jahre (1954 bis 1964) der Mainzer Universitäts-Hautklinik bezüglich Häufigkeit, Erkrankungsalter, Klinik, Lokalisation, Histologie, Therapie und der Prognose katamnestisch erfassen.

A / 1

Historisches: Schon im Jahre 1643 gab ZACUTO (Zacutus Lusitanus) eine Beschreibung des Krankheitsbildes der Sklerodermie. Unter dem Titel "Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espece fort rare et fort singuliere" veröffentlichte der Neapolitaner CURZIO 1752 einen Sklerodermiefall. Weitere Beschreibungen folgten von GAETANO, STRAMBIO, HENKE, BÄRMANN, FONTANETTI und FRORIEP. Historisch Wissenswertes wurde von BALL, BONTIER, COLLIN und insbesondere auch von WOLTERS zusammengestellt. Zu Beginn des 19. Jh. wäre auf ALIBERT zu verweisen, der 1817 bereits das Krankheitsbild in seinen Einzelheiten schildert. Genauere Bezeichnungen stammen dann von THIRIAL 1845 sowie von GINTRAC 1847. Die umschriebene Form wurde von den engl.-amerik. Autoren ERASMUS WILSON, TILBURY-FOX, ADDISON als Morphea bezeichnet. Später haben sich dann noch besonders AUSPITZ, BROcq, DINKLER, FAGGE, HALLOPEAU, HARDY, HEBRA, HUTCHINSON, KAPOSI, ULLMANN, RASMUSSEN u. a. um die weitere Aufklärung verdient gemacht (KORTING). Monographien stammen von CASSIRER, EULENBURG, MOSLER und WERNICKE sowie KORTING, zusammenfassende Arbeiten von LUTHLEN, LEWIN-HELLER und WOLTERS. Die heutige Begriffsbestimmung stammt von den Wiener Dermatologen S. EHRMANN und St. BRÜNAUER. "Jene Prozesse, welche ohne Zellneubildung, ohne wesentliche Zellinfiltration durch Schwellung des Bindegewebes auf der Höhe ihrer Entwicklung die Haut so verändern, daß diese ihre Geschmeidigkeit, Faltbarkeit, Eindrückbarkeit einbüßt, sich derb, lederartig anfühlt, dabei ein weißliches, graugelbes oder pigmentiertes Aussehen bei sonst trockener, nicht nässender Oberhaut bekommt, um schließlich in Atrophie überzugehen, wären als Sklerodermie im allerweitesten Sinne zu bezeichnen."

A / 2

Folgende Formen der Sklerodermie werden unterschieden:

1. die Sclerodermia progressiva,
2. die Sclerodermia circumscripta, die sich in weitere Unterformen untergliedert:
 - a. fleckförmig (Scl. en plaques)
 - b. bandförmig (Scl. en bandes)
 - c. säbelhieb förmig (Scl. en coup de sabre)
 - d. generalisierte, fleckförmige Scl.
 - e. Morphea plana atrophicans (Scl. atrophique d'emblée).

Die circumscripte Sklerodermie, die als relativ gutartige Erkrankung zu bezeichnen ist, beginnt mit einem geröteten Fleck. Dieses nach GOTTRON "subakute Erythem" dehnt sich allmählich aus zu einem kleinfünfen- bis handtellergrößen Herd, der durch einen roten Hof (Lilac-Ring) von der gesunden Haut abgegrenzt wird. Nach und nach tritt dann in Herdmitte eine wachsbrettharte Verhärtung ein mit zentraler Erythemablassung. Der charakteristische Vorgang besteht also in einer erythematösen und einer ödematös-indurativen Phase, auf die das atrophische Stadium folgt. Histologisch liegt dem Erscheinungsbild folgendes Substrat zugrunde: In Richtung der Herde kommt es zu einer Abflachung des Stratum papillare. Die Gefäße um die Papillarkörper sind erweitert und von Lymphocyten und Fibroblasten umgeben. Das subkutane Bindegewebe zeigt eine Vermehrung einzelner kollagener Bündel, die parallel angeordnet sind. Blut-Lymphgefäße, Talgdrüsen und Haare verschwinden.

Grundsätzlich können die Herde über den ganzen Körper verstreut sein, jedoch sind bestimmte Hautbezirke wie der Stamm immer wieder bevorzugt betroffen. Veränderungen an den inneren Organen, ebenso ein Befallensein der Schleimhäute, finden wir selten. Manchmal finden sich außer dem gewöhnlichen Elfenbeinton der scleroderm. Herde darin eingestreute Pigmentflecken und -netze, die zentral, aber auch peripher angeordnet sein können.

Nach KORTING ist die progressive Sklerodermie eine Systemerkrankung des Gefäß-Bindegewebes. Sie führt über Verdickung und Verhärtung der Haut und Unterhaut schließlich zur Atrophie. Es handelt sich wegen der damit einhergehenden Innenorganbeteiligung um ein ernstes Leiden, das sich mit infauster Prognose über Jahre hinausziehen kann.

In der Regel gehen der Erkrankung verschiedene subjektive Krankheitserscheinungen wie Raynaud-artige Symptome, Gelenkbeschwerden, Jucken, Temperaturanstieg u. a. voraus. Dem oedematösen Stadium, bei dem die Haut gelblich gefärbt, straff und nicht fältelbar ist, folgt ein induratives Stadium mit maskenhaftem, starrem Gesichtsausdruck, Verkleinerung der Mundöffnung durch Fältelung der Haut um die Lippen (Mikrostomie). Nach einer verschieden langen Latenzzeit folgt dann das atrophische Stadium. Haut und Weichteile werden sklerosiert und legen sich wie ein Panzer an die Knochen an. Die Schweißsekretion versiegt, Haare und Nägel werden brüchig. Durch Verengung der Arteriolen kann es zu trophischen Ulcerationen kommen. Außer Haut und Muskulatur können auch Sehnen, Sehnenscheiden und Fascien betroffen sein, ebenso kommt eine Knochen- und Gelenkbeteiligung vor.

Histologisch unterscheiden wir ein Stadium oedematosum (in dem die Epidermis gering verbreitert und die Gewebsspalten in der Cutis durch Flüssigkeitsansammlung erweitert sind. Umgeben sind die Gewebsspalten von Lymphocyten und Bindegewebszellen. In der Adventitia der Gefäße findet man Infiltrate, während die Media von Bindegewebe eingenommen wird, was zu einem Verschuß der Gefäßlumina führt), von einem Stadium atrophicum mit Schwund des Fettgewebes. Die kollagenen Elemente liegen balkenförmig übereinander und sind sklerotisch verändert. Die elastischen Fasern sind unverändert.

Eine häufige Erscheinungsform ist die Sklerodaktylie mit ebenfalls drei Verlaufsstadien: zuerst akroasphyktische Veränderungen, danach oedematöse Schwellung der Finger, die mit Abnahme des Oedems cylindrisch werden und eine bläuliche Farbe annehmen. Dann Einschränkung der Beweglichkeit in den Gelenken bis zum voll ausgebildeten Krankheitsbild mit Krallenhand (Beugekontraktur).

Die Beteiligung der inneren Organe ist bei der progressiven Form häufig. Zu erwähnen wäre das Auftreten von Lungenveränderungen, erstmals von FINLAY (1891) beschrieben, wobei hilusnahe feinfleckige und streifige Infiltrationen im Röntgenbild zu beobachten sind. Bei dem von mir beobachteten Krankengut zeigten 4 Fälle diese Veränderungen. Der gleiche Befund zeigt sich jedoch auch, wie aus dem einschlägigen Schrifttum hervorgeht, bei den anderen Erkrankungen, die zur Gruppe der Kollagenosen zählen.

Weiterhin kann es zu einer Mitbeteiligung des Herzens kommen, was öfter beschrieben wurde (EHRMANN u. BRÜNAUER, WOLTERS u. a.). Es

können grundsätzlich alle Teile des Herzens befallen sein. Neben Endocarditis, Pericarditis kommen diffuse perivaskuläre Sklerosen (MARINESCO u. Mitarb.) zur Beobachtung. Im EKG stehen Senkung der ST-Strecke und flache T-Wellen im Vordergrund (siehe auch Fall P/1). Durch Insuffizienz der Sklerodermieherzen verursachte Todesfälle sind von MATHISEN u. PALMER beschrieben, wobei erwähnenswert ist, daß das fibrosierte (Sklerodermieherz) auf Digitalis schlecht anspricht. Eine ausführliche Darstellung der Herzveränderungen bei progressiver Sklerodermie findet sich in der Monographie von KORTING sowie in einer speziellen Übersicht von DENK u. KORTING.

Am Magen - Darm - Trakt stehen Veränderungen am Oesophagus an erster Stelle. Sehr häufig werden von den Patienten Dysphagien, besonders beim Schlucken fester Bissen, geäußert (Fall P/1). Röntgenologisch zeigt sich dabei eine atonische Erweiterung der höheren Anteile und deutliche Verengung der unteren Oesophagusabschnitte. Die dadurch bedingte Hemmung der Peristaltik führt zur Schleimhautatrophie, zu Ulcerationen, schließlich auch Stenosen, was wiederum durch Rückfluß des Mageninhalts zur Oesophagitis führen kann.

K. GEBAUER stellte bei den von ihm untersuchten Sklerodermiefällen in der Breslauer Hautklinik in 70% eine Beteiligung der Zunge fest. Die Beweglichkeit der atrophischen Zunge ist eingeschränkt und wird durch das verkürzte Zungenbändchen nach unten gezogen. Die Papillen fehlen oft. Gaumen und Uvula können ähnliche Schrumpfungsvorgänge aufweisen.

Knochenveränderungen kommen hauptsächlich als Abbau der Endphalangen (HADLEY, PINKOVIC, HAMMERSCHMIDT u. KORTING) vor, dabei sind volare Flexion der Finger, stiftförmige Atrophie der Nagelphalangen und eine Anhäufung von Kalkdepots im Bereich der Fingerbeeren charakteristisch. Diese Kalkablagerungen wurden 1911 von THIBIERGE u. WEISSENBACH als besonderes Krankheitssyndrom bei progressiver Sklerodermie hervorgehoben

B/.

KASUISTIK

Im folgenden Teil B sei nun zunächst die Kasuistik der Mainzer Universitäts-Hautklinik aus den Jahren von 1954 bis 1964 auszugsweise vorgeführt.

N., Anna (Fall P / 1)
65 J.
Hausfrau

Klinikaufenthalt
21.10.58 - 7.2.59

F.A.: Vater mit 62 J. an Apoplexie gestorben.

E.A.: An Kinderkrankheiten: Scharlach und Diphtherie. 1918 doppel-seitige Rippenfell- und Lungenentzündung. 1930 nach einer Angina Auftreten eines Gelenkrheumatismus. 1950 Staroperation. Im März 57 Herzinfarkt.

Jetzige Erkrankung: Schon längere Zeit Hautveränderungen (genaue Angaben fehlen). Hinzutreten von Raynaud-artigen Veränderungen u. schließlich zunehmende Bewegungseinschränkung d. Fingergelenke. Schließlich auch beginnende Behinderung der Sprache durch Atrophie d. Zungenbändchens.

Aus dem Allgemeinbefund: Lunge: Hypersonorer Klopfschall, vereinz. RG über allen Lungenfeldern. Herz: Systolicum über allen Ostien mit p.m. über Herzspitze. RR 270/75 mm Hg. Pulsfrequenz: 64 Schl./min. EKG: Ventriculäre Extrasystolie, Störung des Erregungsrückganges in den Kammern.

Rö. Thorax: Emphysemthorax mit breiter Pleurakuppenschwiele im re. Spitzen-Obergeschoß. Erhebliche Aortensklerose.

Laborbefunde: BSG 18/34 mm n.W.

Takata-Ara-Reaktion 60 mg%.

Weltmann'sches Koagulationsband 1-5.

Rest-N 37,4 mg%

Elektrophoresediagramm:

Gesamt-Eiweiß: 7 g%

Vermehrung der a-Glob. auf 18,7 %.

Vermehrung der g-Glob. auf 26,8 %.

Leukozytenzahl: 23 100 bei normalem Differential- und rotem Blutbild.

Rö.: MDP : Weitgestellte Speiseröhre, die regelrechte Peristaltik vermissen läßt. Kontrastmittel bleibt relativ lange im Oesophagus. Schleimhautrelief läßt sich lediglich im distalen Anteil am Übergang zur Cardia erkennen. Oesophagus verläuft spindelförmig zur Cardia hin. Keine Stenose.

ap-Aufnahme bd. Hände u. Füße: Ausgeprägte Knochenatrophie bd. Hände und Füße. Beugekontrakturstellung der Finger 2 - 5 bds. mit Gelenkknorpelschwund an mehreren Fingergelenken. An den Akren der Hände vereinzelte, kleine, subkutane Kalkdepots.

Hautbefund: Insgesamt der Aspekt des skleratrophischen Endstadiums mit Mikrostomie, Sklerodaktylie, wobei sämtliche Finger in Beugestellung fixiert, nach distal verjüngt und mutiliert sind. Die Nägel sind verkümmert. An Brust und Bauch ist die Haut straff und ohne subcutanes Fettpolster. Auffallende Venenzeichnung. An bd. Unterschenkeln 2 5-markstückgroße Ulcerationen.

Histologie: Epidermis verschmälert. Verlust des normalen Epidermis-Cutis-Reliefs. Bindegewebe mäßig sklerosiert. Um die Blutgefäße in den oberen Cutisanteilen geringgradige perivaskuläre Oedeme mit diskreten entzündlichen Infiltraten aus Lymphocyten und Histocyten. Stark erweiterte, prall gefüllte Blutgefäße. Neubildung von elastischen Fasern. An manchen Stellen knotenförmige Zusammenballung des elastischen Gewebes.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Vitamin E, Solu-Decortin H 25 mg/die. Lokalbehandlung der Ulcera mit Pellidol-Desitin 2% ig, abwechselnd mit Furacin-Streusol. Abheilung der Ulcera, jedoch keine Besserung der sklerodermatischen Veränderungen.

Erneute stationäre Aufnahme am 8.6.60 wegen Verschlechterung des Allgemeinzustandes und Wiederauftreten der Ulcera.

Als Beschwerden werden geklagt: Starke Schmerzen hinter dem Brustbein mit Ausstrahlung in den li. Arm und zunehmend Atembeschwerden. Keine wesentlichen sonstigen Veränderungen des Lokalbefundes.

Röntgenologisch besteht der Verdacht auf Bronchiektasenbildung in bd. Mittellu. Untergeschossen.

RR: 160/80 mm Hg.

BSG: 60/28 mm n. W.

Gesamt-Eiweiß: 6,7 g%

Takata-Ara-Reaktion: 80 mg%

Weltmann'sches Koagulationsband: 1-7

Rest-N: 33,0 mg%.

Therapie: Cliradon, Cedilanid, Euphyllin u. a. Danach Besserung und Entlassung am 30.9.60.

Am 20.3.62 erneute stationäre Aufnahme in sehr schlechtem Allgemeinzustand.

Schmerzen im li. Epigastrium und Herzbeschwerden. Flache Ulcerationen an bd. Unterschenkeln, der übrige Hautbefund ist gegenüber der letzten stationären Aufnahme unverändert.

Zu diesem Zeitpunkt im EKG: Starke Linkshypertrophie mit Zeichen einer Herzmuskelschädigung, die gegenüber 1958 zugenommen hat.

Eine Leberparenchymschädigung kann nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden, es werden jedoch im Hinblick auf die Hinfälligkeit der Pat. keine weiteren diagnostischen Maßnahmen durchgeführt.

Therapeutisch wurden Scillaren und Penicillin verabreicht.

Am 3.12.62 Zunahme der Atemnot und Herzbeschwerden, Absinken der Pulsfrequenz auf 40 Schl/min und Anstieg des Rest-N auf 60 mg%, so daß es schließlich am 5.12.62 zum Exitus letalis an Herz- und Kreislaufversagen kam.

Sektionsbefund: Progressive Sklerodermie am Stamm, Gesicht und Extremitäten. Kontraktur der Fingergelenke. Flache Ulcera im Bereich der Knöchelgelenke bds., re. stärker als li. Ektasie des unteren Oesophagusdrittels. Feinfleckige Fibrose des Myocards.

Fibrose der Lunge. Obliterierende fibrös-adhaesive Pleuritis und Pericarditis. Eigenartige, bis linsengroße Kalkablagerungen in der Media der Aorta ascendens. Sklerose der Valvula aortae. Muskuläre Wandhypertrophie und Dilatation des re. Herzventrikels: Chronische Blutstauung der Leber. Beginnende Stauungsinduration der Milz. Nodös-ulceröse, calcifizierende und pigmentierte Atheromatose der Aorta. Fleckige Coronarsklerose. Arteriosklerose der Nieren mit beginnender Schrumpfung der li.Niere.

Mehrere erbsgroße Verkalkungsherde im li.Lungen-Unterlappen. Etwa pflaumengroße cirrhotisch-anthrakotische, körnig-verkalkte Tuberkulose in bd. Lungen-Oberlappen und re. Lungen-Mittellappen. Derbe Pleurakuppenschwielien bds. mit strangförmigen Verwachsungen. - Cholelithiasis. - Erbsgroßes intramurales Myom im Corpus uteri. Geringe Apoplexia uteri. - Atrophie der Zungenschleimhaut. Atrophie der Ovarien und Schilddrüse. Osteoporose der Rippen und Wirbelkörper. Arthrosis deformans bd. Hüftgelenke.

Sch., Johann (Fall P / 2)

Klinikaufenthalt

44 J.

14.11.62 - 4.12.62

Kraftfahrer

Jetzige Erkrankung: Beginn vor zwei Jahren mit Raynaud-artigen Symptomen, besonders stark im Winter. Faustschluß nur schwer möglich.

Aus dem Allgemeinbefund: axl. kirschkerngroße, derbe Lymphknoten.

EKG: Geringgradige Störung der Erregungsrückbildung in den Kammern.

Hautbefund: Sitz der Veränderungen an bd.Händen, Claviculargegend, Rücken bis zu den Schultern und im Nacken.

Bläulich-graue Verfärbung der Fingerspitzen und des Nagelbettes. Am Fingerücken ischaemische Bezirke. Knorpelartige Verhärtung aller Finger. Auf dem Rücken porzellanweiß gefärbte Herde, die folliculäre Pigmentierungen aufweisen. Die gleichen Veränderungen auch an den anderen oben beschriebenen Herden.

Histologie: Stark aufgequollene hyalinisierte Kollagenbündel. Dazwischen perivascular gelagerte Infiltrate, die vorwiegend aus Lymphocyten bestehen.

Laborbefunde: Im Elektrophoresediagramm Verminderung der Albumine auf 45,9%, Vermehrung der g-Globuline auf 28,1%. Übrige Befunde im Bereich der Norm.

Rö.: MDP: Gastroduodenitischer Reizzustand.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Lokal wurde Placentan-Salbe verabreicht. Die interne Behandlung bestand in der Verabfolgung von durchblutungsfördernden Mitteln (Complamin und Ilidar im Wechsel) und einer Penicillin-Kur von insgesamt 8 Mega. Unter der Therapie hat sich der Lokalbefund an den Händen deutlich gebessert: die Finger zeigen ein normales Kolorit, sind wärmer und besser beweglich. Der Pat. hat keine subjektiven Beschwerden mehr.

B., Hermine (Fall P / 3)
50 J.
Hausfrau

Klinikaufenthalt
10.6.59 - 13.6.59

F. A.: o.B.

E. A.: 1933 Nierenbeckenentzündung.
1952 Unterleibsoperation.

Jetzige Erkrankung: Erstmals vor 2 Jahren Auftreten von Raynaud-Symptomen, vor allem bei Kälteeinwirkung, z.B. im kalten Wasser. Dabei Weiß- und Blauwerden der Finger mit Taubheitsgefühl. Im weiteren Verlauf auch Schwellungen der Hände, mitunter auch starke Schmerzen.

Hautbefund: Befallen ist das Hautorgan im Bereich beider Hände und Unterarme. Deutliche Anschwellung der Finger und der Hände bis über das Handgelenk hinaus. Die Haut an Fingern und Handrücken fühlt sich derb und gespannt an. Bewegung aktiv in allen Gelenken möglich. Ebenso ist die Haut im Gesicht mäßig verhärtet, wachstartig aussehend. Leichte mimische Starre. Varizen an bd. Unterschenkeln und am re. Oberschenkel.

Rö.: Verdacht auf peribronchiale bis herpneumonische Verdichtungen in bd. Untergeschossen.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Einleitung einer kombinierten Resochin-Decortin-Behandlung.

11.7.62 Excision eines Pseudoxanthoma elasticum.

5.11.64 Stillstand, Finger schlecht beweglich, sonst keine Beschwerden.

L., Hans-Günter (Fall P / 4)
8 J.
Schüler

Klinikaufenthalt
20.11.58 - 22.12.58

E. A.: Masern, Windpocken, Keuchhusten, chronische Bronchitis.

Jetzige Erkrankung: Blau- und Kaltwerden der Hände.

Aus dem Allgemeinbefund: Im Bereich des knöchernen Thorax rachitische Knochenaufreibungen. Ausgedehnte Muskelatrophien im Bereich der oberen Extremitäten.

Hautbefund: Befallen ist das gesamte Hautorgan. Die Haut ist diffus

sklerosiert mit Bevorzugung der Partien um den Mund und die Handrücken. Die Oberlippe ist infolge der Sklerosierung verkürzt. An den Ohren ist die Haut verhärtet und von weißlichem Farbton. Im Bereich der Lumbo-sacralgegend sieht man zahlreiche größere, dicht unter dem Hautorgan liegende venöse Blutgefäße. Sonst zeigt das Hautorgan normale Beschaffenheit.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Intern wurden Beromycin und Euphynal verabreicht.

Lokalbehandlung mit Placenta-Sanabo-Salbe und Ultraschallbestrahlung. Unter dieser Behandlung trat eine leichte Besserung des Hautbefundes ein.

Sch., Christine (Fall P / 5)

Klinikaufenthalt

54 J.

5.10.59 - 14.11.59

Hausfrau

F.A.: o.B.

E.A.: Recidivierende Venenentzündungen, öfter Anginen.

Allgemeinbefund: Keine Besonderheiten.

Hautbefund: Befallen sind Gesicht, Hals, Brust sowie obere und untere Extremitäten.

Hyperpigmentierung des gesamten Integument mit Ausnahme einzelner kleinerer, zackig begrenzter rosaroter Flecken im Bereich der Handrücken in Gelenknähe. Gleichartig aufgehellte Hautstellen auch am Schienbein sowie an Bauch und Oberschenkeln in Form von Striae. An den betroffenen Bezirken ist die Haut nicht fältelbar. Gesicht arm an Mimik. Öffnen des Mundes und Zuspitzen der Lippen nur mit Schwierigkeit möglich. Aktive Bewegung im Handgelenk erschwert, Endphalangen können nicht normal gebeugt werden. Strangbildung der lateralen Pectoralisanteile. An der Wangenschleimhaut, in Höhe der Bißlinie, zeigen sich weißliche sklerosierte Herde von Fünfmarmstückgröße. An den unteren Extremitäten Hypertrichosis.

Labor: Elektrophorese: Albumine vermindert, g-Glob. erhöht.

Rö.: a.p.-Aufnahmen beider Hände: Veränderungen an den Endphalangen, besonders re., am ausgeprägtesten am 2. Finger.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Behandlung mit Tardocillin 10,2 Mega, außerdem Ruticalcon (tgl. 3 mal 1 Tbl.), Ephinal (tgl. 3 mal 1 Tbl.), Depot-Padutin Kur, dann Laevadosin (4 ccm), Phosaden (2 mal 1 Amp.), Lokalbehandlung mit Placenta-Sanabo.

Bei der Entlassung Besserung der subjektiven Beschwerden und Erweichung der sklerodermatischen Veränderungen.

Die Beweglichkeit in den Gelenken ist weitgehend wiederhergestellt.

Am 9.5.61 kam die Pat. zur stationären Aufnahme in das Kreiskrankenhaus Wittlich wegen starker Schweißausbrüche, Fieber, Schmerzen in der li.Brustseite, Husten, Auswurf und Atemnot.

Röntgenologischer Befund: Stärkerer Pleuraerguß li. Der li.Hilus ist stark verdichtet und verbreitert, mit fleckig-streifigen Ausläufern in den medialen Lungenpartien. Harte Herde im re.Hilus.

EKG: Linkstyp, geringgradige linkscoronare Hypoxaemie.

Histologischer Befund: (3 ccm braune Flüssigkeit des Pleuraergusses zusammen mit kirschgroßen, blutigen Gerinnseln).

In den eingebetteten Gerinnseln wie auch in den Ausstrichen trifft man größere Gruppen von ganz atypischen, großen Zellen mit unregelmäßigen, bizarren Kernen, die eine deutliche Wandhyperchromasie und vielfach mehrere Kernkörperchen aufweisen. Diese Zellen sind äußerst verdächtig auf Tumorzellen. Dabei ist an ein Plattenepithelcarcinom zu denken.

Diagnose: Bronchial-Carcinom.

Unter rapider Verschlechterung des Allgemeinzustandes kam die Patientin am 15.6.61 ad exitum.

F., Rosa (Fall P/ 6)

56 J.

Hausfrau

Klinikaufenthalt

30.7.57 - 4.9.57

E.A.: Ulcus cruris.

Jetzige Erkrankung: Seit 1948 Kribbeln und Pelzigsein in den Händen, die auch öfter eingeschlafen seien. Behandlung mit Hydergin, Vit.E und Padutin zeigte keine Besserung. Beweglichkeit in den Handgelenken stark eingeschränkt.

Hautbefund: Befallen ist das Hautorgan im Bereich des Gesichtes, des Halses und beider oberer Extremitäten. An diesen Stellen ist die Haut abnorm gespannt, verdickt, zeigt keinerlei Fältelung, graubraun gefärbt und auf der Unterlage nicht verschieblich. Die Stirn kann nicht gerunzelt und die Lippen nicht gespitzt werden. Die Finger sind livid verfärbt und fühlen sich kalt an. An der re. Zeigefingerspitze Nekrose.

Rö.: Lunge: Schrumpfungszonen in den basalen Segmenten beider Unterlappen.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Cortison-Kur mit Decortin in fallender Dosierung 6 mal 1 Tbl. tgl. bis 1 Tbl. tgl. Zur Förderung der arteriellen Durchblutung 2 mal wöchentlich 40 E Depot-Padutin.

Deutliche Besserung des Hautprozesses.

10.4.64: Seit Entlassung Besserung des Krankheitsbildes, 100 Tbl. Decortin, daneben Lokalbehandlung mit Placenta-Sanabo-Salbe.

Seit Entlassung aus dem Krankenhaus nur noch physikalische Therapie und Einreibungen mit Placenta-Sanabo-Salbe. Die Beweglichkeit in den Fingergelenken hat sich gebessert, Faustschluß wieder möglich.

An den anderen betroffenen Stellen keine Spannung mehr.

L., Karl (Fall P / 7)

50 J.

Spengler

Klinikaufenthalt

15.2.60 - 31.3.60

Jetzige Erkrankung: 1954 Raynaud-artige Erscheinungen. Amputation der Fingerkuppen II und IV re. und Fingerendglied IV li. Nach fünfjährigem freien Intervall Bewegungseinschränkung in den Fingern.

Aus dem Allgemeinbefund: Mundhöhle: Zungenbändchen verkürzt, Gaumenbogen sklerosiert.

Hautbefund: Sitz der Hautveränderungen Gesicht, gesamter Oberkörper und obere Extremität. Die Haut zeigt einen schmutzig-bräunlichen Farbton, an den distalen Extremitätenbereichen und im Gesicht straff, sklerosiert. Die Nase ist spitz, die Lippen können nicht gespitzt werden, die Mimik ist erheblich eingeschränkt - desgleichen die Beweglichkeit sämtlicher Finger, die in leichter Beugestellung stehen (Sklerodaktylie). In sämtlichen befallenen Bereichen finden sich Teleangiektasien.

Histologie: Bindegewebe zeigt hypertrophische Kollagenbündel, die sklerotisch und dicht zusammengepackt sind. Geringe entzündliche Infiltrate. Die Schweißdrüsen sind atrophisch und von den Kollagenbündeln fest umschürt.

Laborbefunde: BSG: 15/28 mm n.W.
Blutbild: Leuko 137 000.

Rö.: Oesophaguspassage: Starrer, weitgestellter Oesophagus mit flachem Schleimhautrelief.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Behandlung mit Phosaden (18 Amp.). Außerdem erhielt der Patient 4,8 Mega Tardocillin und Lokalbehandlung mit Placenta-Sanabo-Salbe.

Eine objektive Besserung des ausgedehnten Hautbefundes hat sich unter dieser Behandlung nicht gezeigt, obwohl der Patient subjektiv eine gewisse Erleichterung empfand.

1962 im Februar zur internistischen Durchuntersuchung im Krankenhaus. Außer einer Gastritis keine pathologischen Befunde.

Nach 8-täg. Aufenthalt zuhause Grippe und Lungenentzündung. Einweisung in die Medizinische Universitätsklinik.

Schnelle Verschlechterung des Allgemeinzustandes, Nahrungsaufnahme nur noch in flüssiger Form möglich, später nur Infusionen. Exitus am 6. Juli 1962.

D., Luise (Fall P / 8)
71 J.
Rentnerin

Klinikaufenthalt
6.5.64 - 23.6.64

Jetzige Erkrankung: Seit 6 Jahren Kribbeln, Taubheitsgefühl und Blauwerden der Hände bis zu den Handgelenken. Außerdem starker Juckreiz, besonders an Ober- und Unterschenkeln.

Aus dem Allgemeinbefund: RR: 220/130 mm Hg.

Hautbefund: Befallen ist die Haut im Bereich des Gesichtes, Hals, obere und untere Extremität. Die Haut zeigt eine gelblich-weiße Farbe und läßt sich nicht von der Unterlage abheben. Im Bereich des Gesichtes fällt besonders die starre Mimik ebenso wie das Hervortreten der Zahngingiva auf. Tabakbeutel-Fältelung periorbital. Das Zungenbändchen ist blaß und stark atrophisch.

Rö.: Thorax: Peribronchiale Infiltrationen in beiden Unterfeldern. Daneben auch interstitielle fibrotische Veränderungen. Emphysem im Bereich der Ober- und Mittelgeschosse. Herz deutlich linksverbreitert. HHR im Ventrikelbereich eingeengt. Deutliche Aortensklerose.

MDP: Oesophagus erweitert und tonusarm. Im Bereich des unteren Oesophagus Engstellung, größtenteils bedingt durch eine Impression von seiten der elongierten Aorta. Deutliche Verkalkung auch im Bereich der Aorta abdominalis.

EKG: Sinustachycardie. Beginnender Linkstyp. Die Erregungsrückbildung ist unauffällig. Leicht verzögerte Erregungsausbreitung im Bereich der Vorhöfe.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Es wurde ein therapeutischer Versuch mit Proluton-Depot (250 mg in Abständen von 10 Tg.) unternommen, eine Besserung konnte allerdings während der stationären Behandlung nicht beobachtet werden. Lokalbehandlung mit Volon-A-Salbe und Folienhandschuh, jedoch ohne jeglichen Erfolg.

6.10.64: Nach weiterer Verabfolgung von 6 Amp. Proluton-Depot keine Änderung des Befundes. Die Therapie wurde umgesetzt auf Pimolut-Nor-Tabl. 3/die für 6 Wochen.

Sch., Marga (Fall P / 9)

56 J.

Hausfrau

Klinikaufenthalt

3.1.58 - 4.2.58

Jetzige Erkrankung: Starke Spannung der Haut an der Brust. Einschränkung der Beweglichkeit in den Fingergelenken. Stark reduzierter Allgemeinzustand.

Aus dem Allgemeinbefund: Herzmuskelschädigung mit absoluter Arrhythmie, histaminrefraktäre Achylie.

Hautbefund: Befallen sind Oberkörper, Unterarme und beide Hände. Die Haut an den betroffenen Partien ist gespannt, läßt sich schwer falten und ist von braungelbem Farbton. Beweglichkeit in den Fingergelenken stark eingeschränkt. Das Gesicht zeigt maskenartiges Aussehen.

Rö.: Lunge: Alte, wahrscheinlich inaktive Tuberkulose der rechten Lunge. Zustand nach Phrenicusexhairese re.

Laborbefunde: BSG 38/74 mm n.W.

Im Elektrophoresediagramm eine leichte alpha-Globulinvermehrung auf 16,6% und eine Vermehrung der gamma-Globuline auf 24,3%.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Die skleroderm. Veränderungen wurden mit Placenta-Sanabo-Salbe behandelt. Außerdem wurden mit Erfolg Pinimenthol-Wechselbäder durchgeführt.

Wegen der bestehenden Herzmuskelschädigung wurde Digilanid (3 mal 10 Tr. tgl.) gegeben. Eine gleichzeitig bestehende Cystitis wurde mit Gantrisin erfolgreich behandelt. Die skleroderm. Hautbezirke zeigten bei der Entlassung keine Besserung. Es wurde ein Kuraufenthalt vorgeschlagen. Trotz Digitalisierung verschlechterte sich der Allgemeinzustand, so daß es am 10.5.58 zum Exitus letalis durch Herzversagen kam.

M., Hedwig (Fall P / 10)

40 J.

Hausfrau

Klinikaufenthalt

14.4.59 - 14.5.59

F.A.: keine Besonderheiten

E.A.: keine Besonderheiten

Jetzige Erkrankung: Seit Frühjahr 58 Raynaud-artige Symptome. Im Laufe des Sommers besserte sich der Zustand wieder. Im Oktober 1958 traten die gleichen Erscheinungen auf, die Hände und Füße wurden zuerst weiß und gefühllos, später dann blau, und die Pat. verspürte Kribbeln. Mit der Zeit wird die Haut über den Händen und Füßen dann gespannt und hart, die Hände lassen sich immer schlechter bewegen. Inzwischen sind die gleichen Hauterscheinungen auch im Gesicht aufgetreten. An Hand-, Finger- und Fußgelenken ist die Beweglichkeit stark eingeschränkt.

Hautbefund: Befallen Gesicht sowie obere und untere Extremitäten. Die Haut über dem Nasenrücken und über beiden Wangen ist stark gespannt, fühlt sich wachsartig an und läßt sich nicht auf der Unterlage verschieben oder in Falten abheben. Der Mund zeigt vereinzelt radiäre Faltenbildung, kann aber noch zum Pfeifen gespißt werden. Die Abhebung des Unterlides zur Kontrolle der Schleimhautdurchblutung gelingt nur sehr schwer. Bei der Palpation fühlen sich die befallenen Partien wachsartig verhärtet an. Stirn und Kinnpartie sind nicht oder nur kaum befallen. Der Befall der unteren

Extremitäten erstreckt sich vom Mittelfuß bis hinauf zum halben Unterschenkel, der oberen Extremitäten von der Ellenbeuge hinab bis über die gesamte Hand. Auch hier zeigen sich die gleichen Symptome wie an der befallenen Gesichtspartie, bei der Palpation wachstartig, keine Verschiebbarkeit der Haut auf ihrer Unterfläche, und auch das Abheben in Falten ist nicht möglich.

Laborbefund: Im cellulären Blutbild mäßige Eosinophilie.

Rö.: Leichte Verengung des Oesophagus im unteren Drittel.

Diagnose: Progressive Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Lokalbehandlung mit Placenta-Sanaco-Salbe. Außerdem eine Penicillinkur mit 9,6 Mega Tardocillin. Unter dieser Behandlung kam es zu einer deutlichen Besserung der sklerosierten Partien.

Bei der erneuten Aufnahme vom 2.6. - 2.7.59 kombinierte Resochin- (3 mal tgl. 5 mg) und Ephynal-Kur (3 mal tgl. 1 Kapsel). Erneute Tardocillin-Kur.

Bei der nächsten Aufnahme vom 18.10. - 18.11.60: Trotz massiver Behandlung mit Antibiotica, Polyvitaminen, durchblutungsfördernden Mitteln und der Lokalbehandlung mit Ultraschall sowie Streichmassage mit Placenta-Sanabo-Salbe und Einhaltung einer strengen Aminosäurereichen "japanischen Diät" konnte keine Besserung erzielt werden.

Interne Untersuchungsbefunde im Bereich der Norm.

Bei der letzten stationären Aufnahme vom 1.5.62 - 9.6.62: Intern Marplan in einer Dosierung von 3 mal 1 - 3 mal 2 Tbl., später Resochin 3 mal 1 Tbl., kombiniert mit Essentiale 3 mal 1 Kapsel.

Bei der Entlassung war die Haut deutlich weicher geworden.

Nach der Entlassung nur noch beim Hausarzt in Behandlung.

Pat. klagte über Schluckbeschwerden und Brechreiz. Sie bekam weiterhin eine aminosäurereiche Diät. Der Allgemeinzustand hat sich zusehends verschlechtert. Im EKG Erregungsrückbildungsstörung und Extrasystolen. Die starke Atemnot und die Schluckbeschwerden machten eine Nahrungsaufnahme nur in flüssiger Form möglich.

Exitus an Herz- und Kreislaufversagen am 2.3.63.

B., Anni (Fall P / 11)

36 J.

Hausfrau

F.A.: ohne Besonderheiten

E.A.: ohne Besonderheiten

Jetzige Erkrankung: Seit 1947 Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen, Hände lassen sich kaum bewegen. Behandlung mit Padutin zeigte keinen Erfolg.

1952 wurde in der Hautklinik Heidelberg eine Behandlung mit Atebrin durchgeführt. Nach kleineren Verletzungen immer wieder offene Stellen an den Extremitäten. Verhärtung des re. Mundwinkels. Dysphagie. Geschwür am re. Fußrücken.

Aus dem Allgemeinbefund: Kontrakturen an Fuß- und Handgelenken, ebenso lassen sich die Finger kaum noch bewegen.

Hautbefund: Befallen Gesicht und Extremitäten. Haut fühlt sich brett-hart an und ist auf der Unterlage nicht verschieblich, ebenso nicht fältelbar. Der Farbton ist wachsartig, zeitweise durch eine bläulich-rote Farbe überdeckt. Die Begrenzung liegt an den Extremitäten im Bereich der Ellenbogen und Knie. Vom Gesicht aus erstreckt sich der Prozeß bis zu den unteren Halsanteilen. Maskenartiger Gesichtsausdruck, die Lippen sind wie zum Pfeifen gespitzt. Die Unterlider lassen sich nur schwerlich abheben. An den Händen hochgradige Kontraktur sämtlicher Finger in Beugestellung. Vom Grundgelenk des re. Mittelfingers zieht sich durch die Hohlhand zum Handgelenk hin ein derber Strang. Bewegung im Handgelenk ebenfalls stark eingeschränkt. An den Zeigefingern bestehen Ulcerationen mit nekrotischem Geschwürsgrund.

Laborbefund: Im Blutbild leichte Eosinophilie.

Rö.: Volare Flexion der Finger mit stiftförmiger Atrophie der Nagelphalangen sowie Kalkdepots in nahezu sämtlichen Fingerbeeren bd. Hände.

Diagnose: Progressive Sklerodermie mit Ulcerationen an Händen und Füßen.

Therapie und Verlauf: Tardocillin-Kur mit 8,4 Mega. Lokalbehandlung mit Inplancen und Placenta-Sanabo-Salbe.

Behandlung der Ulcerationen mit einer Versuchssalbe von Spitzner "409". Bei der Entlassung waren die Ulcera abgeheilt. Die sklerodermatischen Veränderungen sind weicher und die Finger wieder beweglicher geworden.

H., Rosa (Fall P / 12)

Klinikaufenthalt

58 J.

4.12.61 - 22.1.62

Rentnerin

Jetzige Erkrankung: Seit September 1960 Raynaud-artige Symptome.

Hautbefund: Beide Hände sind inklusiv der Finger ausgesprochen hart oedematös geschwollen und nur schlecht zu bewegen. Auch das Hautorgan erscheint verhärtet. Im ganzen gesehen ist die Haut erythematös, an den Fingern jedoch ausgesprochen gelblich, bei Kälte kräftig livid. Ein fester Handschluß ist nicht möglich. Stirn gut runzelbar, Pat. kann pfeifen, keine Schluck- oder Magenbeschwerden.

Laborbefunde: Im Bereich der Norm.

Rö.: Thorax: Beidseits basale Verdichtung des Lungengewebes als Ausdruck einer peribronchialen Infiltration. Li. basal plattenförmige Atelektase.

Histologie: Die Epidermis ist schmal atrophisch und basal hyperpigmentiert. Unter einem schmalen homogenen Streifen vom Bindegewebe sieht man eine im Stratum reticulare gelegene Veränderung des Kollagens, wobei die Kollagenbündel auseinandergedrängt sind und spaltförmige Hohlräume bilden. Die Elastica scheint in diesem Bereich vermehrt und zerbrochen. Die tiefen Bindegewebsabschnitte sind unauffällig.

Diagnose: Progressive Sklerodermie mit Veränderung im Bereich des Stratum subpapillare und reticulare, die auf eine Progesterontherapie zurückgeführt werden können.

Therapie und Verlauf: Marplan-Behandlung 3 mal 1 - 3 mal 2 Tbl./die. Vollbäder mit Pela-Moorlauge, lokale Behandlung mit Euplacentan-Salbe.

Die Verhärtungen bildeten sich langsam zurück. Besserung der subjektiven Beschwerden.

Wiederaufnahme am 4.12.63 -- 19.12.63 zwecks Behandlung mit 2 Tbl. Gestafortin und lokal mit Volon-A-Salbe. Herde sprechen gut auf Volon-A-Salbe an.

Zur Madecassol-Behandlung nochmalige Aufnahme am 4.5.64.

Rö.: Beiderseits basale Verdichtung des Lungengewebes, wahrscheinlich als Ausdruck einer peribronchialen Infiltration. Links basal schmale plattenförmige Atelektase. 10 Injektionen Madecassol i.m., Übergang auf Proluton-

Depot i.m. 1 Inj./Woche 250 mg. Stationär 3 Spritzen, zu Hause weitere 3. Entlassung am 5.6.64 in gutem Zustand, Hände ziemlich abgeheilt, Finger wieder gut beweglich, nicht mehr geschwollen.

Wiedervorstellung nach der letzten Injektion.

10.9. Weitere Besserung der Beweglichkeit, sonst keine Änderung des Befundes. Prolutonspritzen abgesetzt, dafür Primolut-Nor Tabletten 3/die für 6 Wochen.

8.10. Pat. kann die Faust schließen, keine Spannung mehr. Hände werden im kalten Wasser nicht mehr livid. Pat. führt die Besserung auf die Einnahme von Primolut-Nor Tbl. zurück.

P., Edith (Fall C / 1)

Klinikaufenthalt

38 J.

6.8.64 - 20.8.64

Hausfrau

E.A.: 1934 Appendektomie.

1944 Diphtherie.

4 Geburten (1941, 43, 53, 57).

Jetzige Erkrankung: 1955 bemerkte die Pat. erstmals verhärtete, stark juckende Hautpartien am Oberbauch. Außerdem eine Spannung im re. Handgelenk, verbunden mit Schmerzen. Nach 10 Penicillin-Spritzen trat eine deutliche Besserung auf. Im Sommer 56, als bei der Pat. eine Schwangerschaft vorlag, verschlechterte sich das Krankheitsbild. Trotz 5 maliger stationärer Aufnahme innerhalb der letzten 7 Jahre kam es zu einem Fortschreiten der Erkrankung.

Hautbefund: Befallen ist das Hautorgan, am stärksten im Bereich des Thorax, des Abdomens, des Halses, Ober- und Unterarme (streifenförmige Anordnung in der Arminnenseite). Über den betroffenen Stellen ist die Haut gespannt und fühlt sich derb an, auf der Unterhaut nur gering verschieblich. Die einzelnen Herde zeigen einen gelb-braunen Farbton. Am Thorax finden sich zahlreiche Teleangiektasien. Am Hals münzgroße, gelb-weißliche, wachsartige Herde mit keloidähnlichen Randzonen. An den Oberschenkel-Außenseiten streifenförmige Herde gleicher Art. An den Streckseiten beider Unterschenkel pfennigstückgroße Ulcerationen mit schmierigem Belag, die Umgebung zeigt Nekrosen.

Aus dem Allgemeinbefund: Kieferhöhlenkatarrh, Asthma bronchiale-Anfälle.

Rö.: HWS in 2 Ebenen: Deformität der Foramen intervertebralia im 6. u. 7. Segment.

Neurologischer Befund: Im Bereich der Erkrankungsherde bestehen teilweise ausgeprägte Muskelverschmächtigungen lokalisierter Art, vor allem im Bereich der Unterschenkelmuskulatur, am re. Oberschenkel und an der kleinen Handmuskulatur, hier vor allem re., wo bereits eine Beugekontraktur der Finger nachweisbar ist. Im Bereich der Sklerodermieherde starke Überempfindlichkeit gegenüber elektrischen Reizen.

Histologie: Der Befund entspricht dem typischen Bild bei circumscripter Skl.

Diagnose: Generalisierte circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Intramuskuläre Injektionen von Proluton-Depot (125 mg cyclusgerecht). Neben Massagen lokale Behandlung mit Steroid-Salben. Die Ulcerationen kamen mit Leukomycin-Salbe zur Abheilung. Die Beweglichkeit in den Gelenken hat sich etwas gebessert.

F., Josef (Fall C / 2)
52 J.

Klinikaufenthalt
7.7.64 - 23.7.64

Betr. Oberaufseher der Bundesbahn

Jetzige Erkrankung: Seit Januar bemerkt der Pat., daß sich sein li. Bein rötlich verfärbt habe und die Haut sich hart anfühle.

Hautbefund: Sitz der Veränderungen li. Bein. Streifenförmige 4-5 cm breite, vom medialen Epikond. humeri bis zum Perineum reichende Verhärtung von Haut und Unterhaut. Der Herd ist von elfenbeinartiger Farbe und läßt sich gut gegen die Umgebung abgrenzen. Im tibialen Fußgewölbe li. findet sich ein kleinhandtellergroßer Herd mit zartlila Erythem.

Laborbefunde: Blutbild: Leukocytose von 125 000. Elektrophorese: Erniedrigung der Albumine auf 45%. Erhöhung der gamma-Globuline auf 26%.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie: Ultraschallbehandlung und Massage mit Placentansalbe.

F., Gertrud (Fall C / 3)
57 J.
Hausfrau

Klinikaufenthalt
13.2.64 - 17.2.64

Jetzig e Erkrankung: Ende 1963 wurde von der Pat. an ihrer sonst altersentsprechenden, schlaffen Haut ein Härterwerden und ringförmige Rötung bemerkt.

Aus dem Allgemeinbefund: ohne Besonderheiten.

Hautbefund: Sitz Brust, Bauch und Gesicht. An der Brustregion besteht nach oben, etwa der Begrenzung der Leibwäsche entsprechend, eine zarte Rötung, die zu den Mammae hin nachläßt und in einen mehr gelblichen Farbton übergeht. Deutliche Verhärtung der Haut mit dadurch bedingter Hebung der Brust. Die Mamillen sind von den Krankheitsveränderungen ausgespart. Ein weiterer längsovaler, geröteter Ring findet sich in der Bauchregion, bis in die Flanken ziehend.

An der li. Schläfe ein fünfmarkstückgroßer geröteter Herd.

Laborbefunde: BSG 7/20 mm n.W.

Elektro- u. Immunelektrophorese: o.B.

Rheumafaktor o.B.

Latex-Test o.B.

Hydroxiprolin im Urin: im Normbereich.

Blutbild: Ery 3,94 Mill., Leuko 4,720, (Lympho 42%).

Rö.: HWS: Kein pathologischer Befund.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Verabfolgung von Vitamin E (300 mg./die), ferner Megacillin-Kur, Moorbäder und Knetungen mit Placentansalbe.

F., Otto (Fall C / 4)
58 J.
Kaufm, Angest.

Klinikaufenthalt
2.1.64 - 29.1.64

F.A.: ohne Besonderheiten.

E.A.: Gelbsucht 1960.

Jetzig e Erkrankung: Im Juli/August 63 Schwellung der re. Leistenbeuge, auf Druck schmerzhaft. Im September Schwellung am re. Rectus mit

gleichzeitiger Verhärtung der Haut am re. Bauchanteil und später dann am re. Oberschenkel ebenfalls eine Verhärtung mit Oedem.

Hautbefund: Befallen der re. Unterbauch sowie der re. Oberschenkel. Unmittelbar unterhalb des Nabels, von der Mittellinie im waagerechten Verlauf zur Spina iliaca ant. hinziehend, in einer Breite von ca. 7 cm ein derbes, subkutanes Infiltrat. Im gleichen Bezirk, jedoch entschieden schmaler in querovaler Ausdehnung, sieht man ein mehr bräunlich-rotes Erythem von apfelsinenschalenartiger Beschaffenheit.

Laborbefunde: Antistreptolysintiter: 90 E.
Verminderung der Albumine bei leichter Erhöhung der gamma-Globuline.
Albumine 44%, g-Glob. 24%.

Rö.: Thorax: Lungenemphysem und Aortensklerose.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Es wurde eine Penicillinbehandlung mit Injektionen von Tardocillin, jeweils 600 000 E in zweitägigen Abständen bis zu einer Gesamtdosis von 7,8 Mega durchgeführt.

Die lokale Behandlung bestand in mehrmals täglichen Massagen mit Placenta-Serol.

Da die Hautveränderungen gut auf die Therapie angesprochen haben, Fortführung der Tardocillininjektionen bis zu einer Gesamtmenge von 12 Mega.

J., Anna (Fall c / 5)
51 J.

Klinikaufenthalt
26.8.63 - 23.9.63

F.A.: ohne Besonderheiten.

E.A.: 1954 Gallenblasenentzündung mit Gelbsucht.
1960/61 fortlaufend Venenentzündungen.

Jetzige Erkrankung: Beginn der Hauterscheinungen 1961. Steifer Hals im Anschluß an Venenentzündungen, Cervicalsyndrom, später an Armen und Beinen. Kein Absterben der Finger, jedoch Verkrampfen und Kribbeln der Zehen und Finger, keine kalten Hände und Füße. Penicillin-Kur. Zunächst auch Haarausfall, nach Penicillin gebessert. (16 Inj. 2 mal wöchentlich).

Aus dem Allgemeinbefund: Bei der Untersuchung nichts mehr von der Gelbsucht zu bemerken. Sonst keine pathologischen Befunde.

Hautbefund: Sitz der Hautveränderungen ist besonders der Rücken, die Schultergegend, Hals und Brust. Es finden sich scharf begrenzte, markstückgroße bis großflächige Herde, von der Unterlage abhebbar, jedoch ledern und schuppig erscheinend. Im Bereich der Brust sind die Mamillen ausgespart. Im Fußgelenk geringe Bewegungseinschränkung.

Laborbefund: Vermehrung der g-Globuline (27%).

Diagnose: Circumscribed Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Neben der lokalen Behandlung mit Placentan-Salbe wurden folgende Pharmaka verabreicht: Marplan (3 x 1 Tbl. tgl.), Zentropil (3 x 1 Tbl. tgl.), Gestafortin Merck (1 Tbl. à 2 mg tägl.). Nach Gestafortingabe deutliche Rückbildung der Erscheinungen.

Sch., Rosemarie (Fall C / 6)

Klinikaufenthalt

31 J.

28.8.63 - 11.9.63

Hausfrau

E.A.: Mit 2 Jahren Mittelohrvereiterung. Mit 9 Jahren Mumps, 1941 LWS-Verletzung, 1954 Appendektomie, mit 16 Jahren Schädelbruch, mit 20 Jahren Commotio nach Motorradunfall. Im Dezember 1962 Myom-Operation (2/3 Resektion mit Eileiter).

Jetzige Erkrankung: Vor 2 Jahren erstmals Flecken auf dem Rücken bemerkt. Seit Beginn dieses Jahres oft eingeschlafene Arme mit Kribbeln, am stärksten re. Seit etwa 6 - 8 Wochen Krampf im li. Bein.

Hautbefund: Auf dem behaarten Kopf, im Bereich der Scheitelbeine, gegen das Hinterhaupt zu, findet sich ein handgroßer, haarloser streifenförmiger Bezirk, der in der Mitte eine säbelhiebartige Vernarbung zeigt. An der re. Schläfe ein fünfmarkstückgroßer Herd mit atrophischer Haut. Auf dem Rücken findet sich ein handflächengroßer Herd, der sich aus mehreren einzelnen linsengroßen, leicht erhabenen, weißlich-elfenbeingelben Herden zusammensetzt.

Rö.: Rechtskonvexe Skoliose im Bereich der BWS, die mit der Lokalisation des Sklerodermieherdes in Beziehung gesetzt werden kann.

Neurologischer Befund: Die Dornfortsätze im Bereich des Sklerodermieherdes waren druckempfindlich. Herabsetzung der Sensibilität für alle

Qualitäten von radikulärer Anordnung, entsprechend den Segmenten D 4 - 6.

Diagnose: Sklerodermie en bande, en plaque und kleinfleckig.

Therapie: Massagen, Schwimmen und lokale Unterspritzung mit Cortison-Kristallsuspension.

F., Erika (Fall C / 7)

Klinikaufenthalt

44 J.

27.3.62 - 8.6.62

Hausfrau

Jetzige Erkrankung: Beginn vor 8 Jahren mit bräunlichen Knoten an der Brust. Am Oberbauch derbe gelblich-bräunliche Flecken, Schwellungen an Händen und Füßen, verbunden mit starkem Juckreiz. Seit einem Jahr Haar- ausfall.

Hautbefund: Befallen ist die Haut im Bereich des Schultergürtels, Ober- bauch, Kreuzbeingegend und Beine. An den betroffenen Stellen multiple, kreisrunde, derb sklerosierte, weißliche Bezirke mit gering bräunlichem Rand- saum und schwärzlich follikulären Hyperkeratosen im Zentrum, teilweise kon- fluierend. An den Unterarmen sind die Herde mit multiplen Teleangiektasien durchsetzt. Im Bereich beider Handrücken ausgedehnte, schmierig belegte fö- tide Ulcerationen, ebenso an den Fußrücken.

Histologie: Epidermale Hyperplasie mit scharf begrenzten Zellnestern ohne Mitosen.

Im Blutbild: Eosinophilie von 8 - 14%.

Diagnose: Ulcerierende circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Intern Marplan (3 - 6 Tbl./die) ohne wesent- lichen Effekt. Auch eine Decortin-Medikation (13 Tg. lang 3 mal 1 Tbl./die) zeigte keinen Erfolg. Besserung nach der Verabreichung von 4 ccm Actihaemyl i. v., 3 mal 1 Tbl. Resochin und 3 mal 8 gtt. Hydergin tägl., zusätzlich eine 14-tägige Vitamin B-Therapie.

Lokalbehandlung mit Placenta-Salbe, die Ulcerationen zeigten unter einer Behandlung mit antibakteriellen und granulationsfördernden Salben gute Hei- lungstendenz.

Z., Karl (Fall C / 8)
45 J.
Arbeiter

Klinikaufenthalt
27.8.62 - 19.10.62

E.A.: 1950 Herzinfarkt.

Jetzige Erkrankung: Seit 1942 Hautveränderungen an den Streckseiten der Extremitäten. Die Krankheitsherde sind hellglänzend und verhärtet und breiten sich in periodischen Abständen aus. 1945 Kopfroße mit Elastizitätsverlust der Haut, danach Auftreten der Infiltrationen auch im Gesicht und Nacken.

Aus dem Allgemeinbefund: Je ein pflaumenkerngroßer und mehrere linsengroße Lymphknoten submandibulär. Im EKG: Zustand nach Vorwandspitzeninfarkt II-III.

Hautbefund: An den Streckseiten der Ober- und Unterarme sowie Unterschenkel bds. handtellergröße Bezirke, infiltriert zu tasten. Re. vordere Tibiakante: zwischen oberem und mittlerem Drittel ein zweimarkstückgroßes, scharfrandiges und schmutzig belegtes Ulcus. An der re. Ferse ein stark entzündliches Erythem. Die Oberarmbeugeseiten zeigen depigmentierte Veränderungen von Handtellergröße, die Unterarme einen 5 cm breiten Ulnarstreifen mit 1 - 2 cm großen Narben nach depigmentierter straffer Atrophie als Zustand nach Akrodermatitis chronica atrophicans. Im Bartbereich und am Hals Bezirke mit deutlicher Atrophie und einer erythematösen Komponente. Im Nacken ein ovalärer leukomelanodermischer, verhärteter Bezirk. Ichthyosiforme Hautbeschaffenheit.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Verabfolgung von intracutanen Injektionen von Impletol und Cardiazol, außerdem Myocardon und Buscopan. Unter den therapeutischen Maßnahmen Nachlassen der Beschwerden.

D., Lioba (Fall C / 9)
22 J.
Kindergärtnerin

Klinikaufenthalt
27.11.61 - 22.12.61

F.A.: ohne Besonderheiten.
E.A.: ohne Besonderheiten.

Jetzige Erkrankung: Vor ca. 1 1/2 Jahren Entstehen eines sehnenartigen Stranges am li. Oberarm, der sich langsam vergrößert habe. Anfang 1961 Auftreten eines runden, münzgroßen und ständig wachsenden, etwas verhärteten Fleckes am li. Unterarm. Vor 3 - 4 Wochen Auftreten weiterer, etwas eingesunkener, in den Randgebieten leicht geröteter oder auch etwas bräunlich pigmentierter Herde. Ziehende Schmerzen im Arm, Kopfschmerzen.

Aus dem Allgemeinbefund: ohne Besonderheiten.

Hautbefund: Oberhalb des li. Ellenbogengelenkes ist ein etwa 15 cm langer, derber, sehnenartiger Strang tastbar, der an den Rändern etwas hyperpigmentiert ist. An der Innenseite des Unterarmes finden sich etwa fünfmarkstückgroße, etwas gerötete und an einigen Stellen bindegewebig verhärtete Herde; darüber ist noch ein pfennigstückgroßer Herd von roter Farbe ohne sonstige Veränderung zu sehen. An der Innenseite des li. Oberarmes findet sich ein flächenhafter, polygonal begrenzter Rötungsrand um einen derben Herd. An der Außenseite des li. Oberarms und über der li. Brust finden sich dunkelpigmentierte, etwas eingesunkene Hautstellen, die sich sehr weich anfühlen und in der Umgebung viele kleine stecknadelkopfgroße Einzelherde gleicher Art aufweisen.

Rö.: HWS kein pathologischer Befund.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Lokalbehandlung mit Contractubex-Salbe und Ultraschall. Weiterhin Injektion von 10 Mega Penicillin. Wegen einer nach 3,6 Mega Tardocillin aufgetretenen Überempfindlichkeitsreaktion Verabfolgung von Neopenyl, das reaktionslos vertragen wurde.

U., Gertraud (Fall C / 10)
6 J.

Klinikaufenthalt
30.11.60 - 18.12.60

F.A.: o.B.

E.A.: Masern, Mumps, Keuchhusten, Röteln.

Jetzige Erkrankung: April 60 Auftreten von umschriebenem Haarausfall im Scheitelbereich. Keine Hautveränderungen. Behandlung mit "Aloratin". Wundwerden der Haut nach Auftragen der Flüssigkeit. Im Sommer Sichtbarwerden eines hellen Herdes am Unterkieferast. Der Scheitelherd breitete sich langsam über die Stirn aus.

Hautbefund: Herabziehend von dem mittleren Scheitelbein bis zum Bereich der re. Wange befindet sich in etwa 1 - 1 1/2 cm breiter Ausdehnung ein verhärteter, gelblich-gefärbter Krankheitsherd. Am mittleren Anteil des Unterkieferastes sieht man einen fünfmarkstückgroßen Bezirk von leicht gelblichem Kolorit, der besonders am unteren Randsaum einen feinen Lilac-Ring zeigt.

Diagnose: Skleroderma circumscripta vom Typ "en coup de sabre".

Therapie und Verlauf: Verabfolgung von 3 mal 1 Tbl. Beromycin à 200 000 E tgl. (33 Tg.lang). Des weiteren lokale Anwendung von Hirudoid-Salbe. Unterspritzen eines Herdes mit Ficortril-Suspension. Durch die Behandlung ging die Verhärtung zurück.

Nach Wiederaufnahme vom 20.9.61 - 1.10.61 erneut perorale Penicillintherapie (3 mal 1 Tbl. Ispenoral) und Massage mit Contractubex-Salbe. Bei der nochmaligen Aufnahme vom 19.11.62 - 25.11.62 ergibt sich ein Größerwerden der Herde, deshalb Weiterbehandlung mit Contractubex-Salbe.

T., Elisabeth (Fall C / 11)
70 J.

Klinikaufenthalt
23.5.60 - 25.5.60

F.A.: ohne Besonderheiten.

E.A.: ohne Besonderheiten.

Jetzige Erkrankung : Auftreten von Hauterscheinungen an beiden Beinen.

Hautbefund: Befallen beide Beine lateral wie medial bds. der Knie. Bezirke von gut handflächengroßer Ausdehnung, die an den Oberschenkeln beginnen und sich streifenförmig an den Unterschenkeln fortsetzen, von wachsgelber Farbe, im Zentrum schmutzig graubrauner Farbton. Sie werden von einem bläulich-roten Randsaum begrenzt, der ein derbes Infiltrat aufweist.

Diagnose: Skleroderma circumscripta.

Therapie: Laevadosin (2 mal 1, dann 4 mal 1 Tbl.).

G., Johann (Fall C / 12)
70 J.

Klinikaufenthalt
5.8.59 - 25.8.59

F.A.: Diabetes mellitus.

Jetzige Erkrankung: Beschwerden beim Wasserlassen seit einiger Zeit.

Aus dem Allgemeinbefund: Prostatahypertrophie.

Hautbefund: An der Glans penis münzgroße, weißliche, leicht derbe Herde von scharfer Begrenzung. Harnröhre im vorderen Teil verengt.

Diagnose: Skleroderma circumscripta. Kraurosis penis bei Prostatahypertrophie.

Therapie und Verlauf: Nach Anlegen einer Blasenfistel keinerlei Beschwerden.

R., Jörg (Fall C / 13)
16 J.

Klinikaufenthalt
9.5.59 - 20.5.59

F.A.:	)	
E.A.:	)	
J.:	)	
Allgemeinbefund:	)	nicht erhoben
Hautbefund:	)	
Histologie:	)	
Labor:	)	
Rö.:	)	

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: 14 Tardocillininjektionen à 600 000 E; Decortin und Resochin.

G., Georg (Fall C / 14)
53 J.
Zimmermann

Klinikaufenthalt
21.4.58 - 9.5.58

Hautbefund: Unterhalb des Rippenbogens von der Linea alba ausgehend und sich zur seitlichen Thoraxfläche erstreckend, ist das Hautorgan in der

Ausdehnung zweier Handflächen scharf begrenzt und von einem schwach violett gefärbten Randsaum umgeben. Die betroffenen Partien sind nicht eindrückbar und fühlen sich eigentümlich derb an. Das Colorit ist braungelb, an verschiedenen Stellen elfenbeinfarbig. Die Hautoberfläche ist fein gefältelt und frei von Schweiß und Talg.

Histologischer Befund: Zellarmes Bindegewebe im Corium, stark hyalinisiert, geringe perivaskuläre Zellinfiltrate in den oberen Bindegewebsschichten.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Penicillinbehandlung mit 12 Mega Tardocillin.

Lokalbehandlung mit Ultraschall, Placenta-Sanabo-Salbe. Unterspritzung der Randpartien mit Kinetin u. 500 000 E Penicillin G.

Rückbildung unter massiver Pc-Behandlung. Einstellen der Sensibilität an den betroffenen Hautstellen.

Am 19.1.59 - 16.2.59 erneute Wiederaufnahme mit nochmaliger Pc-Kur (12 Mega) und Ultraschall sowie Massage mit Placenta-Sanabo.

Sch., Peter (Fall C / 15)

59 J.

Eisendreher

Klinikaufenthalt

vom 31.7.57 - 22.8.57

F.A.: keine Besonderheiten.

E.A.: keine Besonderheiten.

Jetzige Erkrankung: Vor etwa 1 1/2 Jahren Auftreten einer bräunlich-gelblich gefärbten, etwas verhärteten Hautfläche an der li. Bauchseite.

Hautbefund: Schüsselförmiger Krankheitsherd an der li. Bauchseite mit Abschluß in der Medianlinie, sonst scharfe, regelmäßige Begrenzung. Der Herd fühlt sich derb an und ist bräunlich gefärbt.

Labor: BSG: 27/51 mm n.W.

Rö.: WS: Blockierende Spondylosis deformans der BWS.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Tardocillinbehandlung mit 6 Mega und 2 mal wöchentl. eine Ultraschallbehandlung.

Außerdem Massage mit Placenta-Serol-Salbe.

Unter dieser Behandlung wurde der Sklerodermieherd deutlich weicher.

E., Mathias (Fall C / 16)

Klinikaufenthalt

38 J.

1.3.55 - 8.3.55

Justizangestellter

F.A.: o.B.

E.A.: Seit 1843 Asthma bronchiale mit chron. Entzündung der oberen Luftwege. Seit 1948 chron. Ekzem im Bereich der Hände, Ellenbogen und des Scrotum.

Jetzige Erkrankung: Seit 1 Jahr Vorhautverengung.

Aus dem Allgemeinbefund: o.B.

Hautbefund: An der vorderen Umschlagstelle des Praeputiums Sklerosierung und weißliche Verfärbung. (Komedonen, Follikulitiden und Perifollikulitiden in der vorderen und hinteren Schweißrinne. An der Streckseite des li. Unterarmes ein handflächengroßer Herd, in dem die Haut zentral deutlich lichenifiziert ist und mit weißlichen Schuppen bedeckt.

Nach peripher leicht gerötete Effloreszenzen, 2 Finger breite hyperpigmentierte Randzone).

Histologie (des Sklerodermieherdes): Obere und mittlere Cutisschichten werden von einem völlig hyalinisierten, zell- und gefäßarmen Bgwb. eingenommen, in dem die elastischen Fasern fehlen. Das tiefer gelegene Bgwb. ist gefäßreich und ohne entzündliche Veränderungen.

(Stadium der homogenen Bindegewebsklerose).

Diagnose: 1. Circumscriphte Sklerodermie des Praeputiums.

2. Akne vulgaris.

3. Lichen chronicus Vidal, li. Arm.

Therapie: zu 3. Circumcision in Lokalanästhesie.

S., Otto (Fall C / 17)

Klinikaufenthalt

47 J. ..

14.3.55 - 13.6.55

Postschaffner

Jetzige Erkrankung: Seit 1945 jeweils im Frühjahr und Herbst "Hautausschlag" an Beinen und Unterbauch. Seit diesem Zeitpunkt auch angeblich Hautveränderungen im Sinne einer Sklerodermie.

Hautbefund: Befallen Stamm und Extremitäten. Dort vor allem an Hand- und Fußrücken (Sehnen und Finger freilassend). Die betroffenen Stellen sind deutlich sklerosiert und die Oberhaut nicht verschieblich. Ein weiterer Herd findet sich im Nacken, von der Nackenhaargrenze bis zwischen die Schulterblätter ziehend. Die Herde sind gegen die gesunde Haut durch einen bläulich-roten Rand (Lilac-Ring) abgegrenzt. An den Unterschenkeln und Unterarmen finden sich auf den sklerosierten Gebieten krustöse Auflagerungen, Kratzeffekte sowie Veränderungen im Sinne eines Ekzema craquelé. Es besteht starker Juckreiz sowie Akroasphyxie.

Histologie: Subepidermale Cutisschichten oedematös aufgelockert mit erweiterten Gefäßen und geringfügig perivaskulären Rundzelleninfiltraten. Die mittleren und tiefen Cutisschichten bestehen aus zell- und gefäßarmem Gewebe, in dem die kollagenen Fasern gequollen und hyalinisiert erscheinen. Elastische Fasern erhalten aber rarifiziert und auseinandergedrängt. In der Subcutis perivaskuläre Infiltrationen aus Lymphocyten, Plasmazellen und einzelnen Histiocyten.

Labor: Vermehrung der a- und g-Globuline.

Rö.: ohne Besonderheiten.

Diagnose: Sklerodermia circumscripta.

Therapie und Verlauf: Penicillinkur von 13 Mega. Euphynal 6,3 g und Vitamin E-Gaben. Daneben Verabreichung von Opiol, Niconacid, Depot-Padutin und Ronicol im Wechsel. Aktive und passive Bewegungsübungen. Weitgehende Erweichung der Herde, Beweglichkeit in den Gelenken gebessert.

F., Ewald (Fall C / 18)

46 J.

Land- und Waldarbeiter

Klinikaufenthalt

24.8.54 - 29.10.54

E.A.: 1922 Gelenkrheumatismus mit Herzbeteiligung.

1949 Ulcus cruris am inneren Knöchel.

Jetzige Erkrankung: Seit 1949 Verfärbung der Haut an beiden Unterschenkeln, mit Haarausfall. Danach Hinzutreten von Verhärtungen, die sich immer weiter ausgebreitet haben.

Aus dem Allgemeinbefund: Lunge: vereinzelt nicht klingende RG über dem re. hinteren Mittelfeld.

Herz: systolisches Geräusch über der Mitralis und Aortenklappe (wird nicht zur Carotis weitergeleitet).

Hautbefund: Von der li. Oberbauchseite schräg abwärts bis zur Unterbauchmitte erstreckt sich ein streifenförmiger Hautprozeß, plattenartig infiltriert und von elfenbeinfarbenem Aussehen, zum Teil durch Hyperpigmentation unterbrochen. Die Randpartien sind bläulich-rot gefärbt. Gleichartige Veränderung von Münzgröße auch am li. Oberschenkel.

Histologie: Im Stratum papillare starkes Oedem mit beginnender Homogenisierung der kollagenen Fasern. Die elastischen Fasern sind intakt. Vermehrung fibro-histiocytärer Elemente und Erweiterung der dicht mit Blut gefüllten Kapillaren. Perivaskuläre Infiltrate aus Lymphocyten und einzelnen Histocyten. In den tiefen Cutisschichten Oedembildung.

Rö.: Quergelagertes, aortenkonfiguriertes Herz mit geringer Linksverbreiterung.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: Mehrtägige Verabfolgung von Causat. Außerdem: Kal.Chlorat 4 mal tgl. 1 g. Cortisonkur (insges. 1650 mg), ACTH 100 E, Unterwassermassagen. Am Ende der stationären Behandlung erschienen die Krankheitsherde gegenüber früher außer den zentralen Bezirken wesentlich aufgelockert und zum Teil zurückgebildet. Das Spannungsgefühl hat nachgelassen.

Wiederaufnahme am 4.1.55 - 21.1.55.

Tryptopar-Kur 5 Tage 2 mal 0,5 ccm,

3 Tage 1 mal 0,5 ccm.

Wegen Ausbildung eines Ikterus Verlegung in die Medizinische Poliklinik.

W., Wilhelm (Fall C / 19)
60 J.

Klinikaufenthalt
18.2.54 - 10.4.54

E.A.: Seit Geburt trockene, stark schuppende Haut.

Jetzige Erkrankung: Seit 3 - 4 Jahren starke Verengung und weißliche Verfärbung der Vorhaut mit Beschwerden beim Wasserlassen.

Hautbefund: Befallen die Vorhaut in Form von weißlicher Färbung, glatter Oberfläche und harter Konsistenz. Auf dem dorsalen Penischaft weißlich indurierte glatte Flecken von Stecknadel - Linsengröße.

Histologie: Epidermis: gleichmäßige, mittelstarke Hyperkeratose und Granulose. Cutis: in den mittleren Schichten Verquellung und Hyalinisierung der kollagenen Fasern. Bindegewebe zell- und gefäßarm. Fehlen der Elastika. In den oberen und mittleren Cutisschichten rundliche Infiltratherde, Lymphocyten, Plasmazellen und einzelne Eos um die erweiterten und prall mit Blut gefüllten Gefäße.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie des Praeputiums.

Nebenbefunde: mäßig ausgeprägte Ichthyosis vulgaris, Lichen ruber planus.

Senile Angiome im Rücken und Brustbereich.

Seborrh. Warze (li. Schulter).

Gestielte Fibrome (re. Hals-Kragen-Gegend).

Abszeßnarbe am re. Schulterblatt (reizlos).

Therapie: 12 Mega Depot Pc. Circumcision des Praeputiums.

G., Georg (Fall C / 20)
53 J.
Arbeiter

Klinikaufenthalt
17.9. - Ende Okt. 1964

F.A.: Eine Schwester mit Diabetes mellitus.

E.A.: Malaria, chronische Bronchitis.

Jetzige Erkrankung: Seit 8 Wochen Juckreiz und markstückgroße rote Flecken am Oberkörper. Langsame Ausbreitung der Erscheinungen auf den Rücken. Die Haut an diesen Stellen fühlt sich hart und verdickt an. Außerdem habe er Asthma cardiale.

Aus dem Allgemeinbefund: Lunge: Grenzen kaum verschieblich. Klopfschall sonor bis hypersonor. Über der ganzen Lunge trockene RG.

Hautbefund: Sitz der Hautveränderungen am Stamm; ventral zwischen Mamillen und Nabel, dorsal besonders zwischen Schulterblättern und der Regio lumbalis. Ventral befinden sich dicht beieinanderliegende bis kleinhandteller-große rötlich-violette Herde, die sich verdickt und fest anfühlen. Dorsal groß-flächige rötlich-violette Herde von derber Konsistenz.

Rö.: Thorax: Beidseits basale und medio-ventral gelegene Pleuraadhäsionen.

EKG: Respiratorische Arrhythmie, Sagittaltyp, beginnendes P sinistro-cardiale, Cor pulmonale chronicum.

Neurologischer Befund: Verschmächtigung der Oberarmmuskulatur mit eindeutigen Atrophien des Deltoides bds. und des oberen und mittleren Trapeziusanteils. Außerdem sind beiderseits die Glutaei atrophisch. Keine motorischen und sensiblen Ausfälle.

Laborbefunde: Erhöhung der SGPT auf 56,7 E,
SDH auf 1,2 E.

24 Std. Kreatinin-Ausscheidung im Urin: 15,5 mg.

Histologie: Epidermis unauffällig, obere Bindegewebsschichten normal strukturiert. Im mittleren und tieferen Corium sind die Bindegewebsbündel stark aufgequollen und homogenisiert. Am Übergang zum subkutanen Fettgewebe auffällige, dickwandige Blutgefäße. Mit PAS und PAS-Alcianblau-Färbung lassen sich kaum metachromatische Substanzen nachweisen. Die vorhandenen sind nach Abdauung mit Hyaluronidase verstärkt sichtbar.

Diagnose: Circumscripte Sklerodermie.

Therapie und Verlauf: 10 Mega Penicillin, Lokalbehandlung mit Placentan-Salbe.

Nebenbefund: amyotrope Lateralsklerose.

B/2

AUSWERTUNG DER KASUISTIK

Häufigkeit der progressiven und circumscrip-
ten Sklerodermie

<u>Gesamtzugänge</u>	<u>Sklerodermiefälle</u>	
12 943	progr.	circumscr.
davon Männer: 5 844	12	20
Frauen: 7 099		

Die Sklerodermiefälle betrugen also 0,247% der Gesamtzugänge,

	<u>progr.</u>	<u>circumscr.</u>
davon männliche Kranke	3 = 25%	12 = 60%
weibliche Kranke	9 = 75%	8 = 40%

Es ergibt sich ein Verhältnis von weiblichen zu männlichen Kranken:

<u>progr.</u>	<u>circumscr.</u>
3 : 1	1 : 1,5

Man sieht also, daß bei der circumscrip-
ten Sklerodermie kaum eine Bevor-
zugung des einen oder anderen Geschlechts erkennbar ist, während bei der
progressiven Sklerodermie das weibliche Geschlecht deutlich überwiegt, was
allerdings wegen der kleinen Zahlen statistisch nicht signifikant ist.

In der Literatur findet sich dieses Ergebnis bestätigt, wie aus den einzelnen
Schriftumsangaben bei KORTING ersichtlich ist.

(ROSSIER und HEGGLIN-VOLKMANN: von 26 Fällen 20 Frauen;

EVANS, RUBITSKY und PERRY: 26 Frauen und 12 Männer;

LEINWAND, DURYEE und RICHTER: 150 Fälle: Frauen zu Männern im Ver-
hältnis 2,7 : 1; HEITE: 1505 Fälle: 3,7 : 1; Tübinger Hautklinik:

20 Fälle im Verhältnis 3 : 1; Mainzer Hautklinik: 12 Fälle: 3 : 1).

Von den 32 Beobachtungen entfallen auf die

circumscrip-
te Form: 20 = 62,5%,

progressive Form: 12 = 37,5%.

Das entspricht einem Verhältnis von 1,6 : 1,0. Daraus geht hervor, daß die
circumscrip-
te Sklerodermie häufiger ist als die progressive Sklerodermie.

Häufigkeit innerhalb des Gesamtkrankengutes:

Hautklinik Berliner Charité 1914 - 1930: 0,054 %
 1930 - 1935: 0,093 %

(nach SCHNABEL u. BILDAT).

Universitäts-Hautklinik Tübingen

1947 - 1952: 0,166 %

(nach OPPERSKALSKI).

Universitäts-Hautklinik Mainz

1954 - 1964: 0,247 %

Ein Vergleich mit der Arbeit von OPPERSKALSKI, in der die Sklerodermiefälle aus der Universitäts-Hautklinik Tübingen von 1947 bis 1953 zusammengestellt sind, zeigt folgendes Resultat:

(I = vorliegende Arbeit, II = OPPERSKALSKI)

<u>Gesamtzugänge</u>		<u>Sklerodermiefälle</u>	
I	II	I	II
5844	16326	16	15
7099	17342	16	41
12943	33668	32	56

Anteil der Sklerodermiefälle an den Gesamtzugängen:

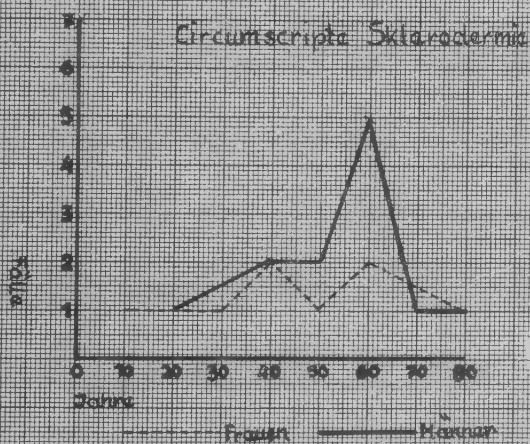
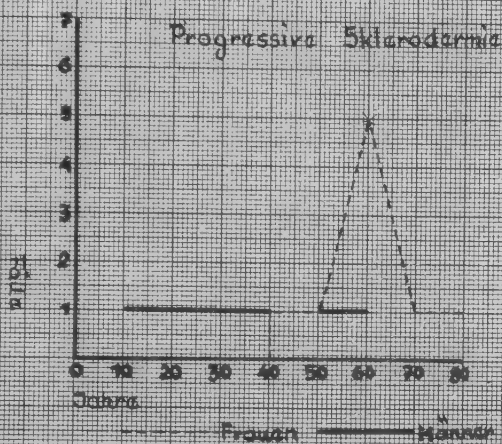
I 0,247 %

II 0,166 %

Somit liegt der Anteil der Sklerodermiepatienten an der Mainzer Universitäts-Hautklinik (0,247 %) etwas höher als an der Universitäts-Hautklinik Tübingen (0,166 %).

Die Altersverteilung bei der circumscripiten sowie bei der progressiven Form soll in nebenstehenden graphischen Darstellungen veranschaulicht werden.

Zur Erläuterung sei Folgendes gesagt: Bei der progressiven Form liegt der Maximalwert der weiblichen Kurve im 5. Dezennium, während er bei der circumscripiten Sklerodermie im 4. u. 6. Dezennium liegt. Bei den männlichen Kranken liegt der Gipfel bei progressiver zwischen 50. und 60. Lebensjahr und bei der circum-



Legende: Altersverteilung bei der circumscripten und bei der progressiven Sklerodermia

scripten Sklerodermie im 6. Dezenium. Gleiche Werte wurden auch von OPPERSKALSKI gefunden. In der Literatur fanden sich diese Angaben auch von BILDAT und SCHUERMANN bestätigt. KORTING legt den Manifestationsbeginn zwischen das 2. und 6. Dezenium. Zusammenfassend ist also zu sagen, daß bei beiden Formen das mittlere Lebensalter zwischen 40 und 60 Jahren am häufigsten betroffen ist.

Zur Frage der Lokalisation

a) Lokalisation der circumscripiten Sklerodermie

Behaarter Kopf	1
Gesicht	2
Hals	3
Rumpf	
Schulter	2
Rücken	3
Brust	6
Bauch	6
Genitalgegend	3
Kreuzbeingeend	1
Obere Extremität	
re. Oberarm	2
li. Oberarm	4
re. Unterarm	4
li. Unterarm	6
re. Hand	2
li. Hand	2
Untere Extremität	
re. Oberschenkel	4
li. Oberschenkel	5
re. Unterschenkel	5
li. Unterschenkel	5
Füße	3

b) Lokalisation der progressiven Sklerodermie

Behaarter Kopf	-
Gesicht	10
Hals	4
Rumpf	
Schulter	3
Rücken	3
Brust	3
Bauch	2
Obere Extremität	
re. Oberarm	7
li. Oberarm	7
re. Unterarm	9
li. Unterarm	9
re. Hand	10
li. Hand	10
Finger	11
Untere Extremität	
re. Oberschenkel	3
li. Oberschenkel	3
re. Unterschenkel	3
li. Unterschenkel	3
re. Fuß	2
li. Fuß	2
Zehen	2

Obenstehende Zusammenstellung gibt die häufigsten Lokalisationen der circumscripiten und der progressiven Sklerodermie wieder.

Vergleicht man beide Formen, so können die einzelnen Herde bei der circumscripiten zwar regellos über den Körper verteilt sein, eine Bevorzugung des Stammes ist jedoch unverkennbar.

Häufigster Sitz der Hautveränderungen bei der progressiven Sklerodermie sind dagegen Gesicht und Hände (= Akrodermatose bzw. Akrosclerose!).

Was den Beginn der Erkrankung betrifft, so lassen sich bei der circumscripiten Form folgende einleitende Symptome aus dem untersuchten

Krankengut herausstellen: ein Drittel aller Patienten gaben das Auftreten von roten Flecken an, während die übrigen über verhärtete Hautbezirke klagten. In 3 Fällen war gleichzeitig Juckreiz vorhanden, 2 Fälle klagten über Haarausfall. Eine auslösende Ursache konnte in keinem Fall angegeben werden.

Die vorausgehenden Erscheinungen bei der progressiven Sklerodermie waren bei 7 von 12 Patienten Raynaud-artige Symptome mit Weiß- und Blauwerden der Finger, sowie einem eigentümlichen Kältegefühl. Sensibilitätsstörungen wie Kribbeln, Einschlafen der Finger, pelziges Gefühl und Taubheitsgefühl gaben 5 Patienten als Vorboten der Erkrankung an. Schleimhautveränderungen zeigten sich bei 4 Fällen von progressiver Sklerodermie (Fall P/1, P/4, P/5, P/8). Bei dem Fall P/5 fanden sich an der Wangenschleimhaut, in Höhe der Bißlinie weißliche sklerosierte Herde von Fünfmarmstückgröße. Bei den anderen 3 Patienten fiel besonders das atrophische, verkürzte Zungenbändchen auf, wie dies auch von GERTLER, HOFBAUER, HALTER u.a. betont wurde. Trophische Störungen in Form von Ulcerationen waren bei 3 Fällen von progressiver und bei 3 Fällen von circumscrippter Sklerodermie zu beobachten.

Knochenbeteiligung war in 5 Fällen nachzuweisen, 2 mal bei der progressiven und 3 mal bei der circumscriperten Sklerodermie. Dabei zeigten sich bei der progressiven Form Veränderungen besonders an den Endphalangen in Form von stiftförmiger Atrophie (P/5, P/11). Bei der circumscriperten Sklerodermie konnte in dem Fall C/6 eine rechtskonvexe Skoliose im Bereich der BWS mit der Lokalisation des Sklerodermieherdes in Beziehung gesetzt werden.

In 4 von den 12 progressiven Sklerodermiefällen bestand eine Sklerodaktylie. Die Beweglichkeit in den Fingergelenken war dadurch stark eingeschränkt (P/1, P/2, P/10, P/12).

Schluckbeschwerden konnten nur bei einem Fall (P/1) der 12 Patienten mit progressiver Sklerodermie beobachtet werden.

Ein Mitbefallensein der inneren Organe kommt im Gegensatz zur circumscriperten Sklerodermie, bei der lediglich eine Beteiligung der Mundschleimhaut bekannt ist, bei der progressiven Form häufiger vor. Bei dem von mir zu untersuchten Krankengut fand sich in 2 von 12 Fällen eine Beteiligung des Herzens (P/1, P/8), mit ventriculären Extrasystolen und Störungen des Erregungsrückganges in den Kammern. Eine zusammenfassende

Darstellung über cardiale Veränderungen bei progressiver Sklerodermie wurde von SCHÖLMERICH im Handbuch der inneren Medizin gegeben, sowie von DENK u. KORTING (1964) im dermatologischen Schrifttum.

Bei 4 Fällen von 12 mit progressiver Sklerodermie war eine Lungenbeteiligung zu beobachten (P/1, P/5, P/6, P/12). Das Röntgenbild entspricht hierbei der Beschreibung von GEBAUER und HALTER: In Ober- und Mittelfeldern, vorwiegend in den Unterfeldern streifige Schattenbilder, die teils fingerförmig vom Hilus ausstrahlen, schmetterlingsartige Figuren bilden, aber auch ohne Zusammenhang mit den Hili in der Peripherie zu beobachten sind. Sie sind zart, zwirnfadendünn, teilweise netzförmig angeordnet. Die Veränderungen sind offensichtlich interstitiell im Bereich der Lymphbahnen oder zwischen den Lungenläppchen lokalisiert.

Bei dem Fall P/5 bestand neben der progressiven Sklerodermie ein Bronchialcarcinom, an dem der Patient ad exitum kam. Nach ANDREEV kommt die Sklerodermie bei Krebskranken selten vor. Bisher sind nur 40 Fälle in der Literatur beschrieben. Es werden 3 Arten von Tumoren unterschieden: Krebs der Lungen, Carcinoidose Waldenström und Geschwülste der Nierenrinde. Die progressive Sklerodermie bei Lungenkrebskranken nimmt eine besondere Stelle zwischen den paraneoplastischen Erkrankungen ein. PERNOD und Mitarbeiter bestätigten, daß bei diesen Kranken neben der Sklerodermie auch eine Sklerose der Lungen vorkommt, auf der sich das Carcinom sekundär entwickelt. Die Sklerodermie ist also nicht eine Erscheinung der malignen Erkrankung, sondern eines praeneoplastischen Syndroms der Lungensklerose. Bei älteren Patienten muß die progressive Sklerodermie den Verdacht einer Lungensklerose erwecken. Auch PERNOD, C.SORS, C.CHAMBATTE, C.BOUSQUET und BATIME berichten über einen Sklerodermiekranken, der an einem Tumor der Lungen ad exitum kam. Histologisch besteht eine diffuse interstitielle Sklerose. Das alveoläre Lumen ist zum Teil verengt, zum Teil finden sich cystische Ausweitungen und Exsudate. Die Lumenwand ist mit einer metaplastischen Schicht überzogen. Es besteht eine diffuse adenomatöse Hyperplasie. Meist ist der Zellcharakter der Hyperplasie völlig gutartig, es finden sich aber vereinzelt abnorme Zellen an Stellen, bei denen die ganze metaplastische Schicht aus malignen adenomatösen Zellen besteht. Dazwischen alle Übergänge von Adenomatose und Tumorwucherung. Auf Pleura und Pericard waren regionale Metastasen. Nach VALENTIN besteht zwischen Sklerodermie und malignem Tumor keine direkte Korrelation, aber eine Beteiligung der Lungen bei Sklerodermie kann der Ausgangspunkt für ein späteres Carcinom sein.

Wegen der Wichtigkeit dieser Zusammenhangsfrage - SCHUERMANN hat ja die Dystopie der progressiven Sklerodermie im Gegensatz zur Syntropie der Dermatomyositis mit malignen Tumoren sehr herausgestellt - sei hier nochmals das heutige Wissen über das Vorkommen von Lungentumoren bei progressiver Sklerodermie zusammengestellt.

Eine Durchsicht der Literaturangaben von ANDREEV ergab folgendes Resultat: BARLOW (1939) beschrieb ein Adenom der Nebennierenrinde bei progressiver Sklerodermie.

Die Literaturangabe BRÜNAUER, Derm.Wschr. 80 (1925) erwies sich als Irrtum

CHRISTIANSEN und BRUNSTING fanden bei 125 Patienten mit progressiver Sklerodermie 8 mit einem malignen Tumor.

Davon waren

4	Mamma-Ca.
2	Becken-Ca.
1	Hirntumor.
1	Lungen-Ca.

Nach den Angaben von KORTING wurden weiterhin auch von JONSSON und HAUSER; ZARAFONETIS, LORBER und HANSEN sowie von ZATUCHNI, CAMPBELL und ZARAFONETIS Lungen-Ca bei Sklerodermie beschrieben.

Differentialdiagnostisch ist nach KORTING auf das Krankheitsbild der diffusen interstitiellen Lungenfibrose (Hamman-Rich-Syndrom) zu verweisen, von dem KLEINFELDER und LONGIN sagen, daß es histologisch von einer pulmonalen Fibrose bei den verschiedenen Kollagenkrankheiten kaum abzugrenzen ist. Dabei ergibt sich die Frage, ob es sich bei der interstitiellen Lungenfibrose um eine lokalisierte Form der Sklerodermie handelt.

Eine Beteiligung des Magen-Darm-Traktes fand sich in 5 Fällen (P/1, P/2, P/7, P/8, P/10). Röntgenologisch fällt hier besonders eine Verengung des Oesophagus im oberen Drittel und cardianah eine Verengung bis zur Stenose auf, was zu einer Peristaltikverarmung und einem Stop des Kontrastbreis führt. Eine Kombination mit anderen Hautkrankheiten war bei der progressiven Sklerodermie nicht zu beobachten.

Bei der circumscripiten Sklerodermie fanden sich indessen 2 solche Fälle: Fall C/19 mit Lichen ruber planus, Fall C/16 Akne vulgaris und Lichen chronicus Vidal.

Bei 2 Patienten mit circumscripiter Sklerodermie konnten neurologische Veränderungen mit dem Sitz des Sklerodermieherdes in Beziehung ge-

bracht werden. Bei Fall C/1 in Form von Überempfindlichkeit gegenüber elektrischen Reizen, bei Fall C/6 waren die Dornfortsätze im Bereich des Sklerodermieherdes druckempfindlich und die Sensibilität herabgesetzt.

Was Laboruntersuchungen bei der circumscripiten und progressiven Sklerodermie betrifft, so sind in der folgenden Tabelle die wichtigsten Ergebnisse zusammengefaßt:

<u>Sklerodermie</u>										
	Fall- zahl	circumscript				Fall- zahl	progressiv			
		<u>Leucocytose</u>		<u>Eos. norm.</u>			<u>Leucocytose</u>		<u>norm.</u>	
zellulär.										
Blutbild	20	7		3	11	12	6		6	
		<u>erhöht</u>		<u>Normbereich</u>			<u>erhöht</u>		<u>Normbereich</u>	
BSR	20	13		7		12	7		5	
		<u>Erhöhung der</u>					<u>Erhöhung der</u>			
		<u>a₁</u>	<u>a₂</u>	<u>g</u>	<u>normal</u>		<u>a₁</u>	<u>a₂</u>	<u>g</u>	<u>normal</u>
Serum- E'phorese	20	1	2	5	15	12	1	1	5	7
								<u>erhöht</u>		
Rest-N				-----		2		1		
							<u>SGPT</u>	<u>SGOT</u>	<u>ALD</u>	
Transaminasen						2	im Normbereich			

Legende:

Leukocytose über 10000/mm³

Eosinophilie über 6 %

Rest-N über 40 mg/100 ml

Bei der progressiven Sklerodermie konnte neben der Erhöhung der Blut-senkungsreaktion eine Erhöhung der a- und g-Globuline gefunden werden, was auch den verschiedenen Literaturangaben entspricht. BREHM fand bei 5 Kranken mit progressiver Sklerodermie in 3 Fällen ein tiefes Albumin und bei weiteren 3 Fällen ein hohes a₂-Globulin, bei 4 Kranken konnte ein hohes g-Globulin nachgewiesen werden.

Immunelektrophoretisch fand sich 3 mal ein verstärktes α -Globulin und 2 mal ein verstärktes γ_1 M-Globulin.

HERRMANN stellte dagegen bei 7 Fällen mit progressiver Sklerodermie immunelektrophoretisch nur geringe Veränderungen fest. Nach LEINBROCK kann die progressive wie die diffuse Form mit Dysproteinämie, teils auch Hypoproteinämie einhergehen. Die Hypalbuminämie kann 45 rel.% bei relativ geringem g-Globulinanstieg betragen.

Eine Leukocytose konnte in 6 von 12 Fällen gefunden werden. Die Frage der Leukocytose ist insofern beachtenswert, als der Zusammenhang mit Leukämien nicht so selten ist. In der Monographie von KORTING sind einige Beobachtungen über eine Krankheitskombination mit Leukämie (COSTE, BOYER und TOURNEUR; TURPIN, BERNARD und APPEL, KUSUNOKI und KUWABARA; TAURET; Beobachtung einer akuten Leukoblastenanämie) besonders erwähnt.

Anschließend sei noch kurz zur Therapie und Prognose Stellung genommen. Bei beiden Formen steht besonders die physikalische Therapie im Vordergrund mit Moorbädern, Massagen, aktiven und passiven Bewegungsübungen usw. Für die circumscripste Sklerodermie hat sich Ultraschallbehandlung besonders bewährt. Daneben zeigt nach manchen Autoren eine Verabreichung von Penicillin gute Erfolge, was aber die eigene Erfahrung nicht bestätigt (KORTING). Unter der Lokalbehandlung mit Salben aus Placenta-Extrakten wurden gute Resultate erzielt. Unter dieser Therapie ergab sich hinsichtlich des Behandlungserfolges der circumscripsten Sklerodermie folgendes Ergebnis:

Heilung	3
Besserung	16
Stillstand	1
Verschlechterung	-

Derartige therapeutische Resultate sind aber mit der äußersten Reserve zu beurteilen, da ja, wie KORTING sich ausdrückt, die circumscripste Sklerodermie nur eine Krankheitsepisode und kein Krankheitsschicksal darstellt und sie außerdem noch durch spontane Evolutionstendenz ausgezeichnet ist.

Bei 2 Fällen von progressiver Sklerodermie zeigte ein therapeutischer Versuch (beobachtet über 5 Monate) mit Progesteron-Präparaten eine Besserung des Zustandes, der sogar histologisch zum Ausdruck kam.

Insgesamt fanden sich:	Besserung	3
	Stillstand	4
	Verschlechterung	-
	Exitus	5

Bei der progressiven Sklerodermie war in keinem Fall "Heilung" zu beobachten, was ja auch dem Wesen der Krankheit entspricht. Bedenkt man die starke Neigung zur Progredienz der Erkrankung, so sind aber Stillstand und Besserung als Erfolg zu bezeichnen. Während HEITE bei den von ihm untersuchten Fällen eine durchschnittliche Erkrankungsdauer von 2 1/2 Jahren angab, beträgt die Durchschnittserkrankungsdauer bei den von mir untersuchten 5 letal ausgegangenen Fällen 4 Jahre. Abschließend muß gesagt werden, daß die Prognose immer noch als schlecht zu beurteilen ist.

C

AETIOPATHOGENESE

Nach DESAUX stellt die Sklerodermie ein Krankheitsbild mit variabler Ätiologie dar, die weder bei der circumscripiten noch bei der progressiven Form eindeutig geklärt ist. Neben zentral und peripher-nervösen Faktoren nach HOFF, innersekretorischen Störungen (NEUBER), postinfektiösen Zuständen wurde früher besonders stark die Gefäßtheorie in den Vordergrund gestellt. So sieht O.MÜLLER die Ursache des Leidens in einer komplizierten Störung primär an den Gefäßen. GOTTRON dagegen erblickt das Wesen des Hauptgeschehens in einer Strombahnerweiterung und einer Strömungsverlangsamung im Bereich der Endstrombahn. Diese Kreislaufabwegigkeiten sind wahrscheinlich durch Erregungszustände des ZNS verursacht. Dabei ging GOTTRON von der Tatsache aus, daß meist zu Beginn der Krankheit vasomotorische Störungen im Vordergrund stehen, so zum Beispiel Heiß- und Kaltwerden der Finger, Kribbeln, Sensibilitätsstörungen u. a. m. Das Wesen der GOTTRON'schen Theorie ist also, daß die Kreislaufstörung in einer Funktionsänderung im Nervensystem begründet ist.

H.FOERSTER sieht die Ursache der progressiven Sklerodermie in einer cerebralen Läsion, der circumscripiten vom bandförmigen Typ in einer spinalen und der Morphea in einer peripheren Läsion.

Biochemisch läßt sich sagen, daß Versuche, die progressive Sklerodermie als Systemerkrankung des gesamten Gefäßbindegewebsapparates auf bestimmte Stoffwechselstörungen zurückzuführen, bis heute gescheitert sind. Auch durch Untersuchungen, die Sklerodermie-Krankheit auf eine Antikörperbildung gegenüber Kollagen zurückzuführen, wie aus einer Übersicht von STORCK zu entnehmen ist, konnte kein brauchbares Ergebnis erzielt werden, obwohl kürzlich antinukleäre Autoantikörper bei progressiver Sklerodermie sogar gegen

Kollagen von BARDAWIL und Mitarb. und BECK und Mitarb. gefunden wurden. Ein direkter Zusammenhang mit der Sklerodermie ist jedoch nicht ersichtlich.

Elektronenmikroskopische Untersuchungen ergaben bei mehreren Untersuchern (SEVILLE, BAHR, GRECELIUS und SCHUERMANN u.a.) eine normale Struktur der Kollagenfibrillen. Andererseits konnte besonders am Anfang der mit einer Grundsubstanzvermehrung einhergehenden Sklerosierung durch KORTING (1954), KEECH (1954), KORTING, HOLZMANN und KÜHN (1959) eine Vermehrung dünner Kollagenfibrillen beobachtet werden. Ob es sich hierbei um Zeichen gesteigerter Fibrillenneubildung handelt, konnte nicht endgültig geklärt werden. Diesem Befund sind biochemische Analysen von KORTING, HOLZMANN und KÜHN an der Sklerodermiehaut zur Seite zu stellen, die zum Ergebnis hatten, daß in der Haut der progressiven Sklerodermie gegenüber der Normalhaut eine Vermehrung der neutralsalzlöslichen Kollagenfraktion bei nicht nachweisbarem säurelöslichem Kollagen festgestellt wurde. Da weiterhin GROSS die Abhängigkeit der Löslichkeit der verschiedenen Kollagenvorstufen in Neutralsalzlösungen von thermischen Faktoren nachweisen konnte und ULMER und HARTMANN in ihren Modellversuchen fanden, daß die Löslichkeit von Prokollagen-Mukopolysaccharidlösungen bei steigender Temperatur vermindert ist, erblicken KORTING, HOLZMANN und KÜHN (1964) in dieser Tatsache einen eventuellen Lokalisationsfaktor für die Krankheitsveränderungen bei der progressiven Sklerodermie.

In Analogie zum Sklerodermieproblem, wie es sich vor allem auf Grund dieser biochemischen Analysen ergibt, wurde von KÜHN, DURUTTI, IWANGOFF, HAMMERSTEIN, STECHER, HOLZMANN und KORTING im Tierexperiment an Ratten mittels Einbau von ^{14}C -Glycin in die einzelnen Kollagenfraktionen das Modell einer akuten Kollagenose in biochemischer Hinsicht untersucht und in weiteren Versuchen die Wirkung von verschiedenen Bindegewebsheparapeutika wie Cortison, Resochin und Progesteron, die vor allem zur Behandlung solcher Krankheiten verwendet werden, mit den Kollagenveränderungen beim Lathyrismus verglichen. Nach Gaben von Resochin und Progesteron (KÜHN, K., H. HOLZMANN und G. W. KORTING), (HOLZMANN, H., G. W. KORTING, F. HAMMERSTEIN, K. H. STECHER, M. DURUTTI, P. IWANGOFF und K. KÜHN (im Druck)) wurde eine Erhöhung der neutralsalzlöslichen Fraktionen gefunden, während nach Prednisolon (KÜHN, K., M. DURUTTI, H. HOLZMANN und G. W. KORTING) die neutralsalzlösliche Fraktion erniedrigt war. Hieraus wurde von KORTING die Konsequenz gezogen, die Cortisol-

derivate zweckmäßigerweise im Initialstadium der Sklerodermie einzusetzen, während Resochin in den zwischensubstanzärmeren späteren Krankheitsphasen Anwendung finden sollte.

ZUSAMMENFASSUNG

Nach einleitendem Bericht über die historische Entwicklung des Sklerodermieproblems wird in der Folge zunächst kasuistisch durch gekürzte Wiedergabe von 32 Krankengeschichten über das diesbezügliche Krankengut der Mainzer Universitäts-Hautklinik berichtet.

In Übereinstimmung mit den bisherigen Literaturangaben wurde hinsichtlich der Geschlechtsverteilung bei der circumscripiten Sklerodermie kein Unterschied festgestellt, während bei der progressiven Sklerodermie das weibliche Geschlecht deutlich, allerdings statistisch nicht signifikant überwiegt (3 : 1).

In bezug auf das Lebensalter fand sich bei beiden Erscheinungsformen ein Manifestationsbeginn der Krankheit im mittleren Lebensalter, zwischen 4. und 6. Dezzennium. Als Todesursache wurde bei 5 Kranken mit progressiver Sklerodermie Herz- und Kreislaufschwäche angegeben. Ausführlich wird sodann über das Vorkommen eines Bronchial-Carcinoms bei progressiver Sklerodermie berichtet und das bisherige Erfahrungswissen hierüber zusammengestellt. Danach muß in Übereinstimmung mit SCHUERMANN nach wie vor von einer ausgesprochenen Seltenheit maligner Tumoren, so im besonderen von Lungen-Carcinom bei progressiver Sklerodermie gesprochen werden.

Was die Laboratoriumsergebnisse bei der circumscripiten Sklerodermie anbelangt, so wurde eine Erhöhung der Blutsenkungsgeschwindigkeit bei 7 von 20 Kranken und bei der progressiven Sklerodermie bei 7 von 12 Fällen gefunden. Außerdem waren bei der progressiven Sklerodermie die alpha- und gamma-Globuline in 5 von 12 Fällen erhöht. Abschließend wird auf die Grundzüge der heutigen Therapie derartiger Systemerkrankungen des Gefäß-Bindegewebes eingegangen, wie sie sich vor allem unter Berücksichtigung der jeweiligen Krankheitsphase aus entsprechenden tierexperimentellen Modelluntersuchungen ableiten lassen.

LITERATURVERZEICHNIS

- ADDISON: Zit.n.EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.der Haut- u.Geschl.krankh. VIII/2, S. 717-874
- ALIBERT, J.L.: Nosologie naturelle, Caille et Ravier, Paris 1817, vol.1, S.494, zit.n. St.CRAWFORD: Arch.Derm.Syph. (Chic.) 33, 506 (1936)
- ANDREEV, Vich.: Unspezifische Hauterscheinungen bei bösartigen Geschwülsten innerer Organe. Hautarzt 1964, Heft 8
- AUSPITZ: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, JADASSOHN Handb.der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- BALL: Soc. de biol. (1871), Gaz.med. 194 (1872, zit.n. KORTING
- BARDAWIL, W.A., Amer.J.Path. 34, 607 (1958), zit.n. KORTING, in: B.L.TOY, Med.Welt 34, 1751-1756 (1964)
- Th.B.BOYLES:
- BARLOW, G.B.: Scleroderma associated with Adrenal Neoplasm. Arch.Derm.Syph. (Chic.) 39, 1021 (1939)
- BÄRMANN: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.der Haut- u.Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- BECK, J.S. Lancet II, 7319, 1188 (1963), zit.n. KORTING, J.R.ANDERSON, HOLZMANN und KÜHN, Med.Welt 34 (64)
- K.G.GRAY, N.R.ROWELL:
- BONTIER: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- BREHM, G.: Eiweißchemische u. immunol. Untersuchungen bei Hautkrankheiten. Arch.klin.exp.Chemie 221, S.258-322 (1964)

- BROCQ: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb. der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- BRÜNAUER, S.R.: Derm. Wschr. 80, 134 (1925)
- CASSIRER-HIRSCH-FELD: Die Sklerodermie, in: KRAUS-BRUGSCH, spezielle Pathologie und Therapie Innerer Krankheiten. Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER
- CHRISTIANSEN, H.B., Arch. Derm. 74, 581 (1956)
- L. A. BRUNSTING,
H. O. PERRY:
- COLLIN: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb. der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- CURZIO: Zit.n. ARNING. Isbrand de Diemerbroeck: Anatome corporis Humani, lib. VIII, apud Samuelum de Tournes, Genevae 1637, S.536, 1679, 748, zit.n. KORTING
- DENK, R.,
G. W. KORTING: Aspekte der Beziehung zwischen Herz und Haut bei den sogenannten Kollagenosen. Hautarzt 15, 147 (1964)
- DESAUX: In: GOTTRON-SCHÖNFELD II/2, S.886-934
- DINKLER: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Hand. der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- EAST, T.,
S. ORAM: Brit. Heart J. 9, 167 (1947)
- EHRMANN, S.,
St. BRÜNAUER: Die Sklerodermie, in: Jadassohn Handb. der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- EULENBURG: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb. der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- EVANS, J. H.,
H. J. RUBITZKY,
A. W. PERRY: J. Amer. Med. Ass. 161, 591 (1953), zit.n. KORTING

- FAGGE: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb. der Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- FINLAY: Zit.n. R.E.CHURCH and A.R.P.ELLIS. Lancet 392 (1950)
- FISCHER, H.: Haut- und Lungenbefall im Rahmen generalisierter Gefäß- und Bindegewbserkrankungen. Progressive Sklerodermie, in: GOTTRON-SCHÖNFELD, Bd.V, S.329
- FOERSTER, H.: Zur Frage der systematisierten bandförmigen Sklerodermien. Derm.Wschr. 121, S.145
- FONTANETTI: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- FRORIEP: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- GAETANO: Zit.n. EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- GEBAUER, R.A.,
K.HALTER: Röntgenologische und endoskopische Studien bei progr. Sklerodermie. Arch.f.Derm. (D) 186, S.283
- GEBAUER, K.: Beteiligung der Mundschleimhaut und der tieferliegenden Schleimhautabschnitte bei verschiedenen Formen der Sklerodermie. Inaug.Diss. 1938 (Breslau)
- GINTRAC: Note sur la Sclerodermie. J.med. (Bordeaux) 1847, zit.n. ARNING, WOLTERS sowie KORTING
- GOTTRON, H.: Zbl.H.u.G.Krankh. 34, S.529
44, S.369
44, S.370
57, S.566
67, S.475
- HALLOPEAU: Zit.n.EHRMANN und BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874

- HARDY: Zit.n. KORTING, in: GOTTRON-SCHÖNFELD II/2, S.898
- HEBRA: Zit.n. EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u.Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- HEITE;H.J.: Ergebnisse häufigkeitsanalytischer Untersuchungen bei der Sklerodermie, Zbl.H.u.G.Krankh. 88, 16 (1954)
- HENKE: Zit.n. EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u.Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- HERRMANN: Zit.n. BREHM, Arch.klin.exp.Chemie 221,, S.258-322 (1964)
- HOFF: Zit.n. KORTING, in: GOTTRON-SCHÖNFELD II/2
- HOLZMANN,H.,
G.W.KORTING,
F.HAMMERSTEIN,
K.H.STECHER,
M.DURUTTI,
P.IWANGOFF,
K.KÜHN: Quantitative Bestimmung der einzelnen Kollagen-
fraktionen der Haut nach Anwendung von Resochin
und Progesteron.
Naturwiss. 13, S.310 (1964)
- HUTCHINSON: Zit.n. EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u.Heschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- JOHNSSON,S.M.,
J.M.HOUSER: Skleroderma (progressiva systemic sclerosis) associated
with cancer of the lung. New England J.Med. 255, 413
(1956)
- KAPOSI: Zit.n. EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb. d. Haut- u.Geschl.krankh. VIII/2, S.717-874
- KLEINFELDER,H.,
F.LONGIN: Die diffuse progressive interstitielle Lungenfibrose
(Lungencirrhose).
Ärztl.Wschr. 12, 169 (1957)

- KORTING, G. W.: Sklerodermie und sklerodermieähnliche Erkrankungen, in: GOTTRON-SCHÖNFELD II/2, S. 886-934
- KORTING, G. W.: Einige Aspekte des Sklerodermieproblems. Med. Welt Nr. 18, 939-943 (1961)
- KORTING, G. W.,
E. GOTTRON: Sammelreferat Sklerosen - Atrophien. Zbl. Haut- u. Geschl. krankh. 84, 122 (1953)
- KORTING, G. W.,
H. HOLZMANN,
K. KÜHN: Elektronenmikroskopische Untersuchungen über das Verhalten der Perjodat-empfindlichen Substanzen der Kollagenfibrillen bei der progressiven Sklerodermie. Arch. f. klin. exper. Dermatol. 209, 66-75 (1959)
- KORTING, G. W.,
H. HOLZMANN,
K. KÜHN: Biochemische Bindegewebsuntersuchungen in Analogie zum Sklerodermieproblem. Med. Welt 34, 1751-1756 (1964)
- KÜHN, K.,
M. DURUTTI,
H. HOLZMANN,
G. W. KORTING: HOPPE-SEYLER's Zschr. Physiol. Chem. 336, 4-12 (1964)
- KÜHN, K.,
H. HOLZMANN,
G. W. KORTING: Quantitative Bestimmungen der löslichen Kollagenvorstufen nach Anwendung einiger Bindegewebstherapeutika. Naturwiss. 49, 134 (1962)
- KUSUNOKO, T.,
S. KUWABARA: Arch. Derm. Syph. (Berlin) 176, 256 (1937)
- LEINBROCK, A.: Elektrophorese, in: GOTTRON-SCHÖNFELD I/1
- LEINWAND, J.,
A. W. DURYEE,
M. N. RICHTER: Ann. Int. Med. 41, 1003 (1954)
- LEWIN-HELLER: Die Sklerodermie. Berlin, August Hirschwald 1895
- LUITHLEN: Sklerodermie, in: M. RACEK's Handbuch der Hautkrankh. Bd. 3, S. 128
- MARINESCO, G.,
N. VASILESCO,
H. BRUCH: Zbl. Haut- u. Geschlechtskrkh. 63, 436 (1940)

- MATHISEN, A.K., Amer.Heart J. 33, 366 (1947)
J.P. PALMER:
- MOSLER: Zit.n.EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie,
Jadassohn Handb.d.Haut- u. Geschl.krankh. VIII/2,
S.717-874
- MÜLLER, O.: Zit.n. KORTING, in: GOTTRON-SCHÖNFELD II/2
- NEUBER, E.: Sklerodermie, in: ARZT-ZIELER: H.u.G.krankh. Bd.
II, S.681
- OPPERSKALSKI, Chr.: Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie und des Sklero-
ödems. Inaug.Diss. 1953, Tübingen
- PERNOD Zit. bei ANDREEV, Vich., Hautarzt 1964, Heft 8
u.Mitarb.:
- RASMUSSEN: Zit.n.EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie,
Jadassohn Handb.d.Haut- u. Geschl.krankh. VII/2,
717-874
- ROSSIER, P. H., Schweiz.Med.Wschr. 84, 1161 (1954)
M. HEGGLIN,
VOLKMANN:
- SCHNABEL, F.: Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie.
Inaug.Diss. 1932, Berlin
- SCHÖLMERICH, F.: Myocarditiden und weitere Myokardiopathien, in:
Handbuch der Inneren Medizin, Bd.IX/2, S.989, Sprin-
ger 1960
- SCHUERMANN, H.: Fortschritte prakt. Dermatologie. Springer-Verlag
1952, 88
- SCHUERMANN, H.: Dermatomyositis. Ergebn.Inn.Med.
Kinderheilkunde N.F.10, 427-480 (1958)
- STERZ, H. D.: Die EKG-Diagnostik des akuten und chronischen Cor
pulmonale. Med.Klinik 59, Nr.15 (1964)
- STORCK, H.: Transact. Coll. Int. Allergy, 5th Symp., Freiburg, Br.
1962. Int. Arch. Allergy appl. Immunol. 22, 205-235
(1963), zit.n. KORTING, HOLZMANN, KÜHN, in:
Med. Welt 35 (1964)

- STRAMBIO: Zit.n. EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u.Geschl.krankh. VII/2, S.717-874
- THIBIERGE, G., Ann.dermat.Syph. (Paris) 2, 129 (1911).
R.J. WEISSENBACH: Paris med. 64, 85 (1926), zit.n.KORTING
- THIRIÀL: Du sclereme chez les adultes comparé à celui des enfants. J.med. de TROUSSEAU, 1845 (Mai-Juni), zit.n. WOLTERS sowie KORTING
- ULLMANN: Zit.n. EHRMANN u. BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u.Geschl.krankh. VII/2, S.717-874
- WERNICKE: Zit.n.EHRMANN u.BRÜNAUER, in: Die Sklerodermie, Jadassohn Handb.d.Haut- u.Geschl.krankh. VII/2, S.717-874
- WILSON, E.: J.Int.Med. 3, 195, 505 (1869), zit.n. WOLTERS
- WOLTERS: Arch.f.Derm. (D) 24, S.695
- ZACCUTUS Medici u. Philosophi praestantissimi, Operum Tomus
Lusitanus: Secundus. Ludguni Barbier 1667
De Praxi Medic-admir. Lib.III, S.119, zit.n.KORTING
- ZARAFONETIS, Amer.J.Med.Sci. 236 (1958)
C.J.O.,
S.D.LORBER,
S.M.HANSON:
- ZATUCHNI, J.W.N., Pulmonary fibrosis and terminal bronchiolar (alveolar
CAMPBELL, cell) carcinoma in skleroderma.
C.J.D.ZARA- Cancer 6, 1147 (1953)
FONETIS:

An dieser Stelle möchte ich
Herrn Dekan Professor Dr. G. W. K o r t i n g
für die Überlassung des Themas und
Herrn Dr. H. H o l z m a n n
für die mir bei der Abfassung der Arbeit
erteilten Ratschläge danken.



LEBENS LAUF

Am 9. August 1938 wurde ich als Tochter des Kaufmanns Erich Ebert und seiner Ehefrau Helene, geb. Mattekatz, in Gotha geboren.

Von 1944 bis 1952 besuchte ich dort die Volksschule. Anschließend kam ich auf die Arnoldi-Oberschule in Gotha und legte im Mai 1956 das Abitur ab.

Im Herbst des gleichen Jahres begab ich mich dann nach West-Berlin und besuchte dort einen Kursus zur Vorbereitung auf eine Ergänzungsprüfung zu dem in der Ostzone erworbenen Abitur. Diese Prüfung bestand ich im Februar 1957 in Gießen. Vom März bis November arbeitete ich in einem Rundfunkröhrenwerk in Esslingen als technische Assistentin. Ab Wintersemester 1957/58 studierte ich in Mainz Medizin und beendete das Studium im März 1964 mit dem Medizinischen Staatsexamen. Von Mai bis Dezember 1964 war ich in der Universitäts-Hautklinik Mainz und seit Januar 1965 in der I. Medizinischen Universitätsklinik Mainz als Medizinalassistentin tätig.

